МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Пензенский государственный университет» (ПГУ)

Д. И. Чиж, Е. В. Петрова, Н. С. Бофанова

ЧАСТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Учебное пособие

Пенза
Издательство ПГУ
2021

УДК 616.8-07
ББК 56.12
Ч-59

Р е ц е н з е н т ы :

кандидат медицинских наук,
доцент кафедры неврологии
Пензенского института усовершенствования врачей –
филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России
Н. И. Алешина;

кандидат медицинских наук,
доцент кафедры нервных болезней и психиатрии
Медицинского института Национального исследовательского
Мордовского государственного университета имени Н. П. Огарёва
О. И. Игнатьева

Чиж, Дарья Ивановна.
Ч-59 Частная неврология : учеб. пособие / Д. И. Чиж, Е. В. Петрова, Н. С. Бофанова. – Пенза : Изд-во ПГУ, 2021. – 194 с.

ISBN 978-5-907456-36-5

Представлены сведения о каждом разделе частной неврологии. Материал разбит на темы, соответствующие плану изучения дисциплины и утвержденные на основе Федерального государственного стандарта высшего образования. Излагаются основные сведения об этиологии, патогенезе, морфологии, клинической картине, методах верификации заболеваний нервной системы.

Издание подготовлено на кафедре «Неврология, нейрохирургия и психиатрия» Медицинского института ПГУ и предназначено для обучающихся медицинских вузов по специальностям 31.05.01 «Лечебное дело» и 31.05.03 «Стоматология», а также для клинических ординаторов, молодых специалистов – неврологов, нейрохирургов, психиатров.

УДК 616.8-07
ББК 56.12

Рекомендовано к изданию методической комиссией
Медицинского института Пензенского государственного университета
(протокол № 04 от 10.12.2021)

ISBN 978-5-907456-36-5

СОДЕРЖАНИЕ

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АД – артериальное давление
АТ – антитела
БАС – боковой амиотрофический синдром
БАС – боковой амиотрофический склероз
ВЖК – внутрижелудочковое кровоизлияние
ВИЧ – вирус иммунодефицита человека
ВНС – вегетативная нервная система
ВЧД – внутричерепное давление
ГИ – геморрагический инсульт
ГЭБ – гематоэнцефалический барьер
ДД – дифференциальная диагностика
ИИ – ишемический инсульт
КС – кортикостероиды
КФК – креатининфосфокиназа
МО – мозговая оболочка
МРТ – магнитно-резонансная томография
ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения
ПА – позвоночные артерии
ПМД – прогрессирующая мышечная дистрофия
ПНМК – преходящее нарушение мозгового кровообращения
ПЭТ – позитронно-эмиссионная томография
РС – рассеянный склероз
САК – субарахноидальное кровоизлияние
СД – сахарный диабет
СКТ – спиральная компьютерная томография
СМА – спинальная мышечная атрофия
ТП – токсоплазмоз
ХИМ – хроническая ишемия мозга
ЦСЖ – цереброспинальная жидкость
ЧД – частота дыхания
ЧМН – черепно-мозговые нервы
ЧМТ – черепно-мозговая травма
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭНМГ – электронейромиография
ЭЭГ – электроэнцефалография

ВВЕДЕНИЕ

Неврология – одна из сложнейших медицинских дисциплин. Хороший врач – это, прежде всего, отличный диагност, которому удается соединить в целостную картину многочисленные симптомы болезни, наблюдающиеся у индивидуумов с различной частотой. Диагностика нервных болезней отличается от диагностики других заболеваний внутренних органов основным принципом – синдромальным подходом.

Трудно назвать какой-либо раздел педиатрии, где ни требовались бы знания неврологии. При развитии большинства заболеваний нервная система страдает или первично, или опосредованно. Структуры нервной системы недоступны для непосредственного внешнего осмотра, поэтому выявление и правильная оценка неврологических симптомов – один из основных разделов практической неврологии.

Учебное пособие написано на основе современных данных в области неврологических наук. Особенностью данного пособия является то, что содержащийся в нем материал в доступной форме содержит основные сведения, необходимые в деятельности молодого врача, невролога, врача общей практики и семейного врача.

Данное пособие будет для вас хорошим помощником при подготовке к занятиям и в дальнейшем к самостоятельной практике по специальности неврология, содержит темы к семинарам по частной неврологии в соответствии с утвержденной учебной программой ФГОС ВО.

Мы надеемся, что наше пособие научит самостоятельно ориентироваться в вопросах нервных болезней, правильно определять уровень поражения и научит клиническому мышлению, от этого зависит правильность постановки диагноза и выбора рационального пути ведения пациента. Желаем вам успешной учебы!

Глава 1

НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

1.1. Кровоснабжение головного мозга

Кровоснабжение головного мозга обеспечивается двумя артериальными системами: внутренних сонных (каротидных) и позвоночных артерий.

На сонные артериальные сосуды приходится две трети транспортируемой крови, а на позвоночные артериальные сосуды – оставшаяся треть.

Однако цельную картину составляют:

- вертебробазилярная система;
- каротидный бассейн;
- Виллизиев круг.

Позвоночные артерии (ПА) берут начало от подключичных артерий, *входят в канал поперечных отростков шейных позвонков*, на уровне I шейного позвонка покидают этот канал и проникают через большое затылочное отверстие в полость черепа. В полости черепа ПА располагаются на основании продолговатого мозга. На границе продолговатого мозга и моста мозга ПА сливаются в общий ствол крупной **базилярной артерии**. У переднего края моста базилярная артерия разделяется на две **задние мозговые артерии**.

NB!
При изменении шейного отдела позвоночника, наличии остеофитов возможно сдавление позвоночной артерии ПА

Внутренняя сонная артерия является ветвью общей сонной артерии, которая слева отходит непосредственно от аорты, а справа – от правой подключичной артерии. В связи с таким расположением сосудов в системе левой сонной артерии поддерживаются оптимальные условия кровотока. В то же время при отрыве тромба из левой области сердца эмбол значительно чаще попадает в ветви левой сонной артерии (прямое сообщение с аортой), чем в систему правой сонной артерии. Внутренняя сонная артерия проникает в полость черепа через одноименный канал (рис. 1.1).

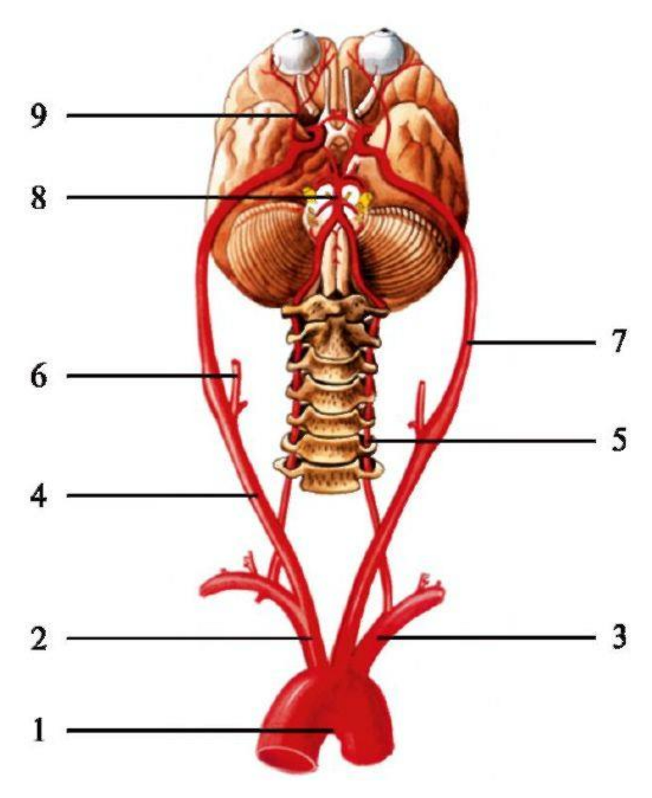


Рис. 1.1. Основные бассейны головного мозга:
1 – дуга аорты; *2* – плечеголовной ствол;
3 – левая подключичная артерия; *4* – правая общая сонная артерия;
5 – позвоночная артерия; *6* – наружная сонная артерия;
7 – внутренняя сонная артерия; *8* – базилярная артерия;
9 – глазная артерия

Связь двух артериальных систем (внутренних сонных и позвоночных артерий) осуществляется благодаря наличию **артериального круга большого мозга** (так называемого *Виллизиева круга*). Две передние мозговые артерии анастомозируют с помощью передней соединительной артерии. Две средние мозговые артерии анастомозируют с задними мозговыми артериями с помощью задних соединительных артерий (каждая из которых является ветвью средней мозговой артерии).

Таким образом, артериальный круг большого мозга образуют артерии:

• задние мозговые (система позвоночных артерий);

• задняя соединительная (система внутренней сонной артерии);

• средняя мозговая (система внутренней сонной артерии);

• передняя мозговая (система внутренней сонной артерии);

• передняя соединительная (система внутренней сонной артерии).

Функция Виллизиева круга – поддержание адекватного кровотока в головном мозге: при нарушении кровотока в одной из артерий происходит компенсация благодаря системе анастомозов (рис. 1.2).

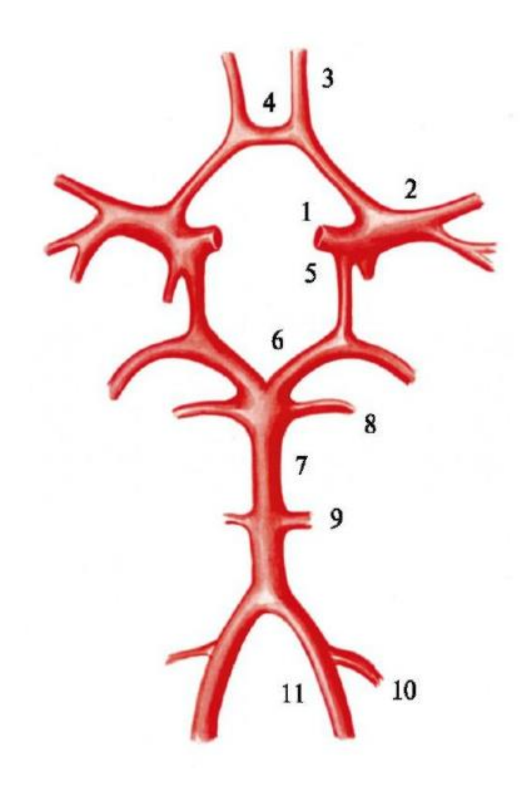


Рис. 1.2. Виллизиев круг:
1 – мозговая часть внутренней сонной артерии;
2 – средняя мозговая артерия; *3* – передняя мозговая артерия;
4 – передняя соединительная артерия; *5* – задняя соединительная артерия; *6* – задняя мозговая артерия; *7* – основная артерия;
8 – верхняя мозжечковая артерия; *9* – передняя нижняя мозжечковая артерия; *10* – задняя нижняя мозжечковая артерия;
11 – позвоночная артерия

Сужение артерий головного мозга, например, при гипоплазии или при развивающейся аневризме, зачастую и происходит в Виллизиевом круге.

При нарушении функций данных кровеносных путей кровоснабжение головы становится нестабильным и постепенно снижается, что в конечном итоге приводит к проявлению таких заболеваний, как ишемия, тромбоз или эмболия.

NB!

Замкнутый Виллизиев круг является не очень частым явлением и регистрируется лишь в 35 % случаев. Зачастую отличается своей недоразвитостью, что не является патологией, однако может привести к более тяжелому течению определенных заболеваний, так как не в полной мере реализуются его компенсаторные функции.

Наиболее распространенными провоцирующими факторами данных заболеваний является атеросклероз или фиброзно-мышечная дисплазия, а также ряд других. Однако, как правило, главным патологическим фактором выступает именно атеросклероз сосудов. При нарушенном обмене веществ на стенках сосудов постепенно откладывается холестерин, который впоследствии образует атеросклеротические бляшки, что приводит к купированию артериальных путей. С течением времени данные бляшки разрушаются, что может привести к возникновению тромбоза (рис. 1.3).

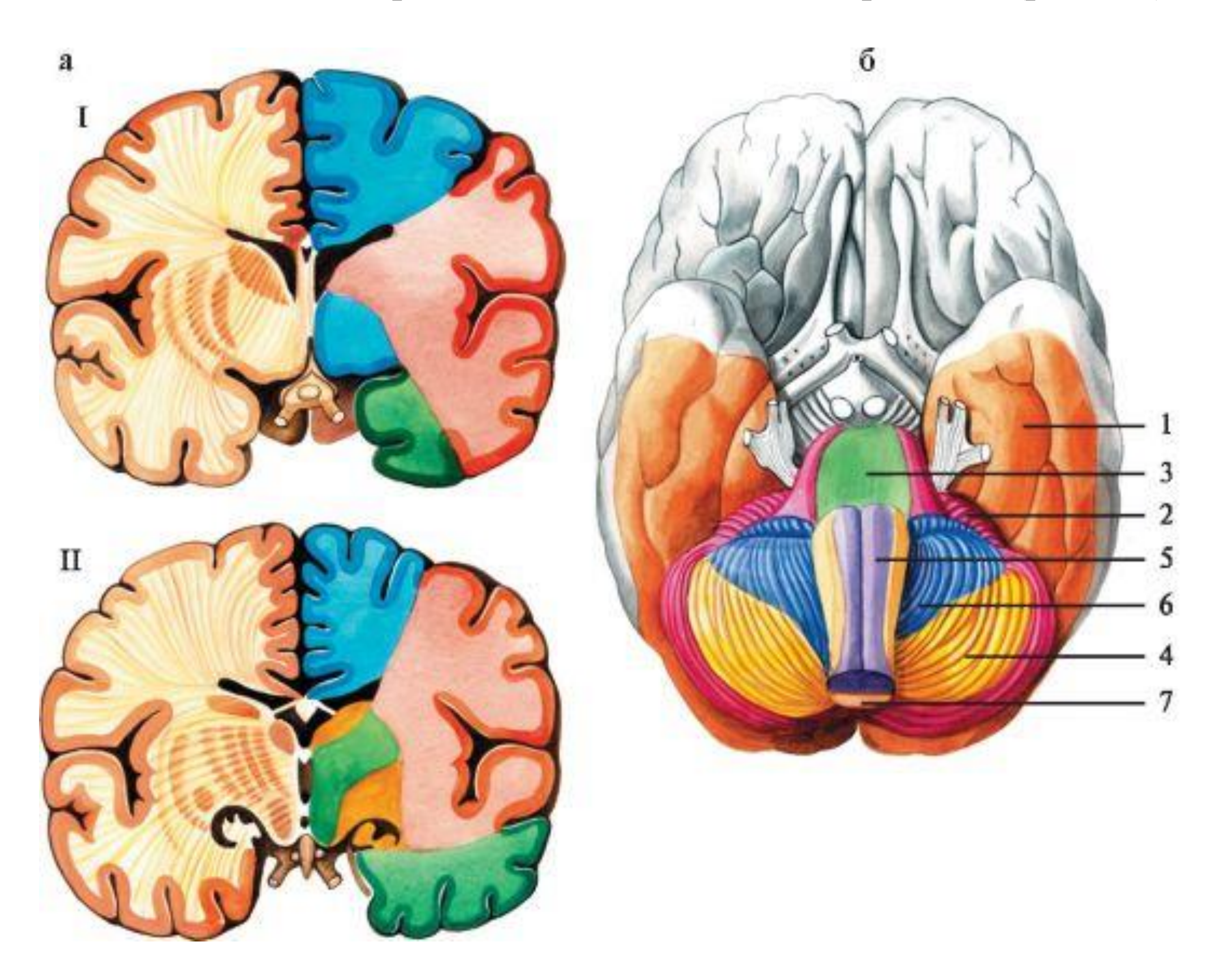


Рис. 1.3. Кровоснабжение полушарий большого мозга и ствола мозга: *а* – I – фронтальный срез на уровне наиболее выраженных базальных ядер; II – фронтальный срез на уровне ядер таламуса. Красным цветом обозначен бассейн средней мозговой артерии, синим – передней мозговой артерии, зеленым – задней мозговой артерии, желтым – передней ворсинчатой артерии; *б* – бассейны: *1* – задней мозговой артерии; *2* – верхней мозжечковой артерии; *3* – парамедианных артерий (от основной артерии); *4* – задней нижней мозжечковой артерии; *5* – передней спинномозговой артерии и парамедианных артерий (от позвоночной артерии); *6* – передней нижней мозжечковой артерии; *7* – задней спинномозговой артерии

1.1.1. Основные артерии головного мозга и симптомы их поражения

АРТЕРИЯ	ЗОНА КРОВОСНАБЖЕНИЯ	СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ
Передняя мозговая артерия	• кора большого мозга и субкортикальное белое вещество медиальной поверхности лобной и теменной долей части нижней (базальной) поверхности лобной доли; • верхние отделы прецентральной и постцентральной извилин; • обонятельный тракт; • передние 4/5 мозолистого тела; • головка и наружная часть хвостатого ядра; • передние отделы чечевицеобразного (лентикулярного) ядра; • передняя ножка внутренней капсулы	• неравномерный контралатеральный гемипарез и контралатеральная гемигипестезия с преимущественным поражением ноги (верхний отдел центральной дольки) на противоположной очагу стороне. Парез руки быстрее восстанавливается, при классическом варианте отмечаются монопарез и моногипестезия нижней конечности; • на парализованной ноге могут отмечаться негрубые нарушения чувствительности; • контралатеральные очагу хватательный и аксиальные рефлексы (растормаживаются подкорковые автоматизмы); • гомолатеральная гемиатаксия (нарушение корковой коррекции движений по лобно-мосто-мозжечковому пути); • гомолатеральная апраксия (корковые зоны праксиса и мозолистое тело), при монопарезе ноги может выявляться апраксия руки на той же стороне; • изменение психики – так называемая лобная психика (апатоабулический, расторможенно-эйфорический или смешанный варианты); • гиперкинезы мышц лица и руки (поражение переднего отдела хвостатого и чечевицеобразного ядер) гомолатерально; • нарушение обоняния (обонятельный тракт) гомолатерально; • расстройство мочеиспускания по центральному типу при двустороннем поражении.

Корковые ветви передней мозговой артерии спускаются по наружной поверхности полушарий, анастомозируя с ветвями средней мозговой артерии. Таким образом, средняя часть предцентральной и постцентральной извилин (проекция рук) васкуляризуется сразу из двух бассейнов.

Средняя мозговая артерия	• кора большого мозга и подкоркового белого вещества большей части наружной поверхности больших полушарий; • колено и передние 2/3 задней ножки внутренней капсулы; • часть хвостатого и чечевицеобразного ядер; • зрительная лучистость (пучок Грациоле); • центр Вернике височной доли; • теменная доля; • средняя и нижняя лобные извилины; • задненижный отдел лобной доли; • центральная долька	• контралатеральная очагу гемиплегия/гемипарез (равномерная при поражении глубоких ветвей средней мозговой артерии и неравномерная при закупорке корковых ветвей); • контралатеральная очагу гемианестезия/гемигипестезия; • угнетение сознания; • поворот головы и взора в сторону очага (поражение адверсивного поля); • моторная афазия (центр Брока лобной доли), сенсорная афазия (центр Вернике височной доли) или тотальная афазия; • двусторонняя апраксия (при поражении нижнего полюса левой теменной доли); • нарушение стереогноза, анозогнозия, нарушение схемы тела (верхние отделы правой теменной доли); • контралатеральная гемианопсия. При закупорке передней ворсинчатой артерии развивается клинический синдром в виде гемиплегии, гемианестезии, гемианопсии, таламических болей, грубых вазомоторных нарушений с отеком пораженных конечностей.

На основании мозга средняя мозговая артерия отдает несколько глубинных веточек, сразу внедряющихся в вещество мозга и васкуляризующих колено и передние 2/3 задней ножки внутренней капсулы, часть хвостатого и чечевицеобразного ядер. Одна из глубоких ветвей – артерия чечевицеобразного ядра и полосатого тела, относящаяся к системе таламостриарных артерий, служит одним из основных источников кровоизлияния в базальные ядра и внутреннюю капсулу.

Другая веточка – *передняя ворсинчатая артерия* – нередко отходит непосредственно от внутренней сонной артерии и обеспечивает васкуляризацию сосудистых сплетений, а также может принимать участие в крово-

снабжении хвостатого и чечевицеобразного ядер, двигательной зоны внутренней капсулы, зрительной лучистости (пучка Грациоле), центра Вернике височной доли.

В латеральной борозде от средней мозговой артерии отходит несколько артерий. *Передняя, промежуточная и задняя височные артерии* васкуляризуют височную долю, *передняя и задняя теменные артерии* обеспечивают питание теменной доли, к лобной доле направляется широкий общий ствол, распадающийся на *глазнично-лобную ветвь* (васкуляризует среднюю и нижнюю лобные извилины), *артерию предцентральной борозды* (задненижний отдел лобной доли) и *артерию центральной борозды* (кровоснабжает центральную дольку).

Средняя мозговая артерия васкуляризует не только кору большого мозга, но и значительную часть белого вещества, в том числе подкорковые отделы верхнего отдела центральной дольки, относящегося к бассейну передней мозговой артерии, и внутреннюю капсулу.

Поэтому закупорка глубокой центральной веточки средней мозговой артерии вызывает равномерную гемиплегию с поражением и лица, и руки, и ноги, а поражение поверхностной предцентральной ветви – неравномерный гемипарез с преимущественным поражением мышц лица и руки.

Задняя мозговая артерия	• кора большого мозга и субкортикальное белое вещество затылочной доли, заднего отдела теменной доли, нижней и задней частей височной доли; • задние отделы зрительного бугра; • гипоталамус; • мозолистое тело; • хвостатое ядро; • часть зрительной лучистости (пучка Грациоле); • субталамическое ядро (льюисово тело); • четверохолмие; • ножки мозга	• контралатеральная гомонимная гемианопсия, половинная или квадрантная (поражение внутренней поверхности затылочной доли, шпорной борозды клина, язычной борозды); • зрительная агнозия (наружная поверхность левой затылочной доли); • таламический синдром: контралатеральные очагу гемианестезия, гемиатаксия, гемианопсия, таламические боли, трофические и эмоциональные нарушения и патологические установки конечностей (например, таламическая рука); • амнестическая афазия, алексия (поражение смежных областей теменной, височной и затылочной долей слева); • атетоидные, хореиформные гиперкинезы гомолатерально; • альтернирующие синдромы поражения среднего мозга (синдромы Вебера и Бенедикта); • нистагм;

		• симптом Гертвига – Мажанди; • периферическая гемианопсия, обусловленная поражением задних отделов зрительных трактов (полная половинная гомонимная гемианопсия на противоположной стороне с выпадением реакции зрачков со «слепых» половин сетчаток); • корсаковский синдром; • вегетативные нарушения; • расстройства сна;
Базилярная артерия	• мост мозга • мозжечок – кровоснабжение мозжечка осуществляется тремя парами мозжечковых артерий, две из которых отходят от основной артерии (верхняя и передняя нижняя), а одна (задняя нижняя) является наиболее крупной ветвью позвоночной артерии	• параличи конечностей (геми-, тетраплегии); • расстройства чувствительности с одной или обеих сторон по проводниковому типу; • поражение черепных нервов (II, III, V, VII), чаще всего в виде альтернирующих стволовых синдромов, часто имеется расхождение оптических осей глазных яблок по горизонтали или вертикали (дисфункция медиального продольного пучка); • изменение мышечного тонуса (гипотония, гипертония, децеребрационная ригидность, горметония); • псевдобульбарный паралич; • нарушения дыхания. *Постепенная закупорка базилярной артерии (тромбоз)* характеризуется медленным развертыванием клинической картины. Вначале появляются преходящие симптомы: головокружение, пошатывание при ходьбе, нистагм, парезы и гипестезии конечностей, асимметрия лица, глазодвигательные расстройства.
Позвоночные артерии	• продолговатый мозг; • задненижние отделы мозжечка; • верхние сегменты спинного мозга	• затылочная головная боль, головокружение, шум, звон в ушах, нистагм, фотопсии, ощущение «тумана» перед глазами;

		• нарушения дыхательной и сердечно-сосудистой деятельности; • контралатеральная гемиплегия и гемианестезия туловища и конечностей; • гомолатеральное нарушение поверхностной чувствительности на лице; • бульбарный синдром; • корешковый синдром на шейном уровне. Может наблюдаться альтернирующий синдром Валленберга – Захарченко, характерный для *закупорки задней нижней мозжечковой артерии*.
Задняя нижняя мозжечковая артерия	• верхнебоковые отделы продолговатого мозга (веревчатые тела, вестибулярные ядра, ядро поверхностной чувствительности тройничного нерва, двойное ядро ствола спиноталамического пути); • задненижний отдел мозжечка	• головокружение, тошнота, рвота, икота; • гомолатеральное нарушение поверхностной чувствительности на лице (поражение спинномозгового пути V нерва), снижение роговичного рефлекса; • гомолатеральный бульбарный парез: осиплость голоса, расстройства глотания, снижение глоточного рефлекса; • нарушение симпатической иннервации глаза – синдром Бернара – Горнера (поражение нисходящих волокон к цилиоспинальному центру) на стороне поражения; • мозжечковая атаксия; • нистагм при взгляде в сторону очага поражения; • контралатерально легкий гемипарез (поражение пирамидного пути); • болевая и температурная гемианестезия на туловище и конечностях (спиноталамический путь) контралатерально очагу

1.1.2. Зоны кровоснабжения сосудов головного мозга на компьютерной томограмме

В диагностике сосудистых заболеваний головного мозга важно понимать топическое расположение сосудов при нейровизуализационных методиках.

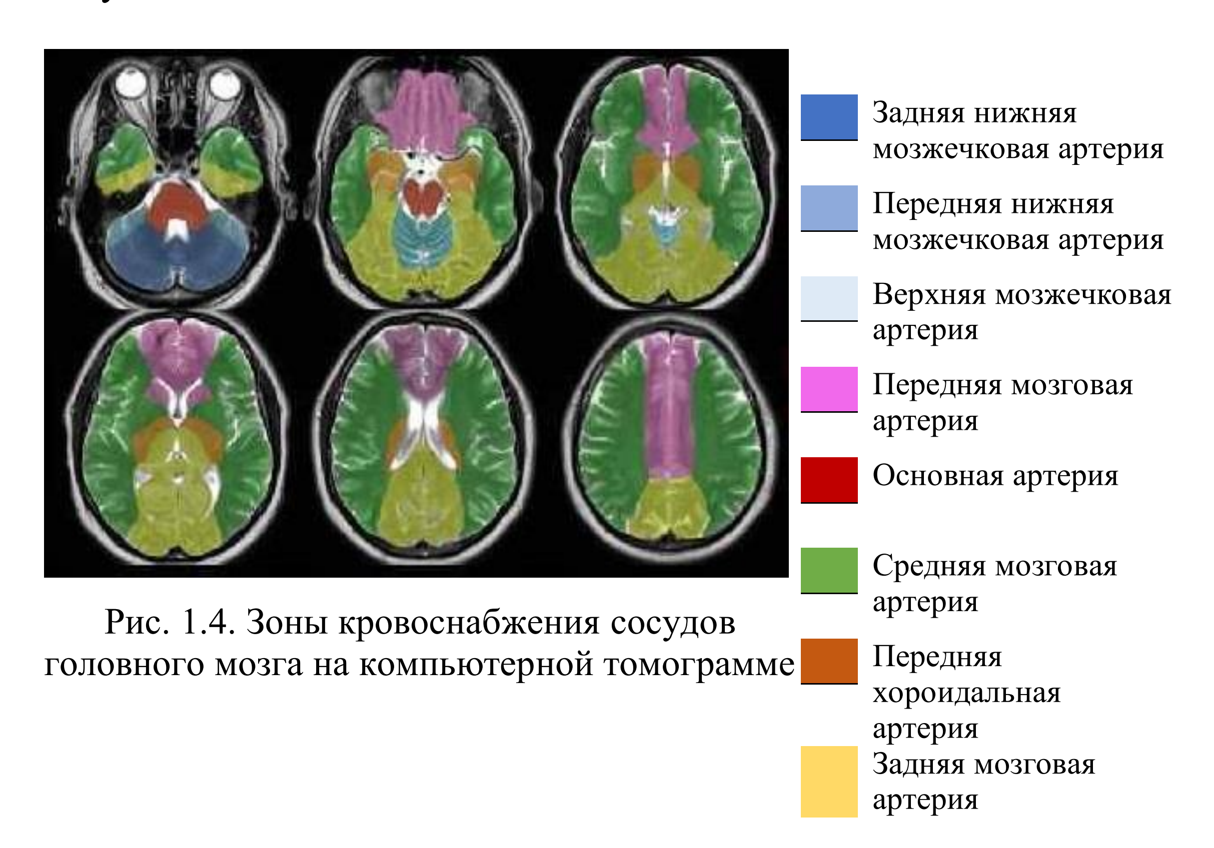


Рис. 1.4. Зоны кровоснабжения сосудов головного мозга на компьютерной томограмме

1.1.3. Гематоэнцефалический барьер

Регулирование транспорта веществ из кровеносного капилляра в нервную ткань и получило название гематоэнцефалического барьера. При нормальных показателях из крови в мозг не проходят различные соединения, такие как йод, соль, антибиотики и др. Следовательно, медикаментозные препараты, которые имеют в своем составе данные вещества, не оказывают действия на нервную систему человека. И наоборот, такие вещества, как алкоголь, морфин, хлороформ, легко проходят гематоэнцефалический барьер. Это объ-

NB!

Общий кровоток в мозге человека составляет примерно 50 мл крови в минуту на 100 г мозговой ткани и не изменяется в процессе. Между этим у ребенка показатели кровотока на 50 % выше, чем у взрослых, а у пожилых людей наблюдается снижение этих показателей на 20 %. В нормальных условиях неизмененные показатели кровотока наблюдаются при колебании артериального давления от 80 до 160 мм рт.ст.

ясняется интенсивным действием на нервную систему данных веществ.

В целях избегания данного барьера антибиотики и ряд других химических веществ, которые используются при лечении инфекционных мозговых патологий, вводят непосредственно в цереброспинальную жидкость. Для этого производится прокол в поясничном отделе позвоночного столба или в подзатылочном участке.

1.1.4. Венозный отток

Отток крови из головного мозга производится по системе поверхностных и мозговых вен, которые впоследствии впадают в венозные синусы твердой мозговой оболочки (рис. 1.5).

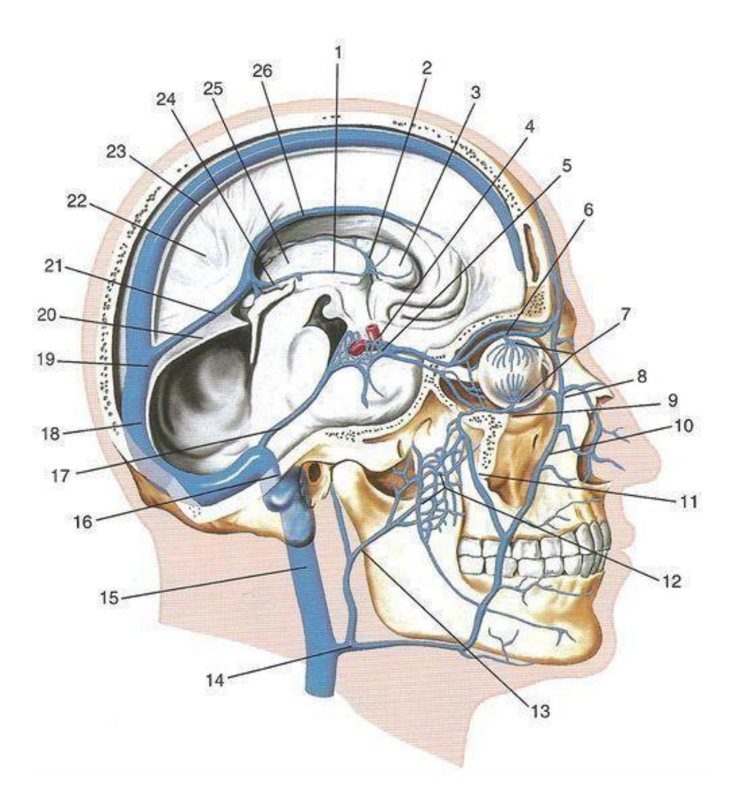


Рис. 1.5. Анатомия вен и синусов головного мозга:
1 – внутренняя вена мозга; *2* – верхняя таламостриарная (конечная) вена мозга; *3* – хвостатое ядро; *4* – внутренняя сонная артерия; *5* – пещеристый синус; *6* – верхняя глазная вена; *7* – вортикозные вены; *8* – угловая вена; *9* – нижняя глазная вена; *10* – лицевая вена; *11* – глубокая вена лица; *12* – крыловидное венозное сплетение; *13* – верхнечелюстная вена; *14* – общая лицевая вена; *15* – внутренняя яремная вена; *16* – сигмовидный синус; *17* – верхний каменистый синус; *18* – поперечный синус; *19* – сток синусов; *20* – намет мозжечка; *21* – прямой синус; *22* – серп мозга; *23* – верхний сагиттальный синус; *24* – большая мозговая вена; *25* – таламус; *26* – нижний сагиттальный синус

Поверхностные мозговые вены – верхние и нижние – собирают кровь из коры полушарий большого мозга и субкортикального белого вещества. Верхние впадают в верхний сагиттальный синус, нижние – в поперечный синус и другие пазухи основания черепа. *Глубокие вены* обеспечивают отток крови из подкорковых ядер, внутренней капсулы, желудочков мозга и сливаются в одну большую мозговую вену, которая впадает в прямой синус. *Вены мозжечка* впадают в большую мозговую вену и синусы основания черепа.

Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним яремным венам, позвоночным венам, затем по плечеголовным венам и впадает в верхнюю полую вену. Кроме того, для обеспечения оттока крови определенное значение имеют *диплоические вены черепа и эмиссарные вены*, соединяющие синусы с наружными венами черепа, а также мелкие вены, выходящие из черепа вместе с черепными нервами.

Характерными особенностями вен мозга являются отсутствие в них клапанов и обилие анастомозов. Разветвленная венозная сеть мозга, широкие синусы обеспечивают оптимальные условия для оттока крови из замкнутой черепной полости. Венозное давление в полости черепа практически равно внутричерепному. Этим обусловлены повышение внутричерепного давления при венозном застое и, напротив, нарушение венозного оттока при внутричерепной гипертензии (опухоли, гематома, гиперпродукция цереброспинальной жидкости и т.п.).

Система венозных синусов насчитывает 21 синус (8 парных и 5 непарных). Стенки синусов образованы листками отростков твердой мозговой оболочки. На срезе синусы имеют довольно широкий просвет треугольной формы. Наиболее крупным является *верхний сагиттальный синус.* Он идет по верхнему краю серпа большого мозга, получает кровь из поверхностных мозговых вен и широко связан с диплоическими и эмиссарными венами. В нижнем отделе серпа большого мозга располагается *нижний сагиттальный синус*, анастомозирующий с верхним сагиттальным синусом с помощью вен серпа большого мозга. Оба сагиттальных синуса связаны с *прямым синусом*, находящимся в месте соединения серпа большого мозга и намета мозжечка. Спереди в прямой синус впадает большая мозговая вена, несущая кровь из глубоких отделов мозга. Продолжением верхнего сагиттального синуса под мозжечковым наметом является *затылочный синус*, идущий к большому

затылочному отверстию. В месте прикрепления мозжечкового намета к черепу идет *парный поперечный синус*. Все указанные синусы соединяются в одном месте, образуя общее расширение – синусный сток (confluens sinuum). У пирамид височной кости поперечные синусы делают изгиб вниз и дальше под названием *сигмовидных синусов* вливаются во внутренние яремные вены. Таким образом, кровь из обоих сагиттальных, прямого и затылочного синусов сливается в синусный сток, а оттуда по поперечным и сигмовидным синусам попадает во внутренние яремные вены.

На основании черепа расположена густая сеть синусов, принимающих кровь от вен основания мозга, а также от вен внутреннего уха, глаз и лица. По обе стороны от турецкого седла расположены пещеристые синусы, которые с помощью клиновидно-теменных синусов, идущих вдоль малого крыла клиновидной, так называемой основной кости анастомозируют с верхним сагиттальным синусом. Кровь из пещеристых синусов по верхним и нижним каменистым синусам вливается в сигмовидные синусы и далее во внутреннюю яремную вену. Пещеристые, а также нижние каменистые синусы обеих сторон анастомозируют позади турецкого седла с помощью межпещеристого синуса и венозного базилярного сплетения.

Связь синусов основания черепа с глазными венами, венами лица (угловые вены, крыловидное венозное сплетение) и внутреннего уха может обусловить распространение инфекции (например, при отите, фурункулах верхней губы, век) на пазухи твердой мозговой оболочки и вызвать синусит и синус-тромбоз. Наряду с этим при закупорке пещеристых или каменистых синусов нарушается венозный отток по глазным венам и возникает отек лица, век, окологлазной клетчатки. Изменения на глазном дне, возникающие при внутричерепной гипертензии, обусловлены нарушением венозного оттока из полости черепа и, следовательно, затруднением поступления крови из глазной вены в пещеристый синус.

1.1.5. Кровоснабжение спинного мозга

Кровоснабжение спинного мозга (синоним – спинномозговое кровообращение (СК)) осуществляется позвоночной артерией – ветвью подключичной артерии, а также от задних межреберных, поясничных и латеральных крестцовых артерий спинного мозга: передней спинномозговой артерии, непарной, лежащей в передней

продольной щели спинного мозга, и парной задней спинномозговой артерии, прилежащей к заднебоковой поверхности спинного мозга. От этих артерий отходят многочисленные ветви (рис. 1.6).

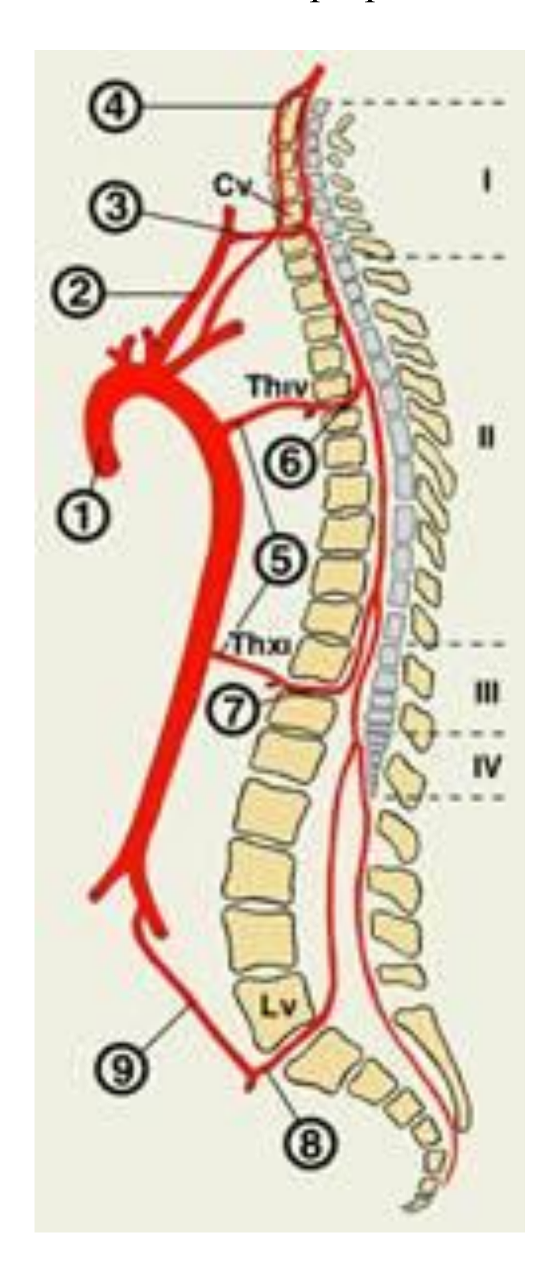


Рис. 1.6. Кровоснабжение спинного мозга: *1* – аорта; *2* – глубокая артерия шеи; *3* – передняя радикуломедуллярная артерия шейного утолщения; *4* – позвоночная артерия; *5* – межреберные артерии; *6* – верхняя дополнительная радикуломедуллярная артерия; *7* – большая передняя радикуломедуллярная артерия (артерия Адамкевича); *8* – нижняя дополнительная радикуломедуллярная артерия; *9* – подвздошно-поясничная артерия; пунктирными линиями обозначены границы частей спинного мозга (I – шейная, II – грудная, III – поясничная, IV – крестцовая)

Несколько верхних шейных сегментов спинного мозга снабжают кровью передняя и задняя спинальные артерии, отходящие от позвоночных артерий. Сегменты, расположенные ниже сегментов CIII–CIV, получают кровь по радикуломедуллярным артериям. Каждая такая артерия, подойдя к поверхности спинного мозга, делится дихотомически на восходящую и нисходящую ветви, которые соединяются с аналогичными ветвями выше и ниже расположенных радикуломедуллярных артерий и формируют вдоль спинного мозга передний и два задних артериальных анастомотических тракта (переднюю и заднюю спинальные артерии) (рис. 1.7).

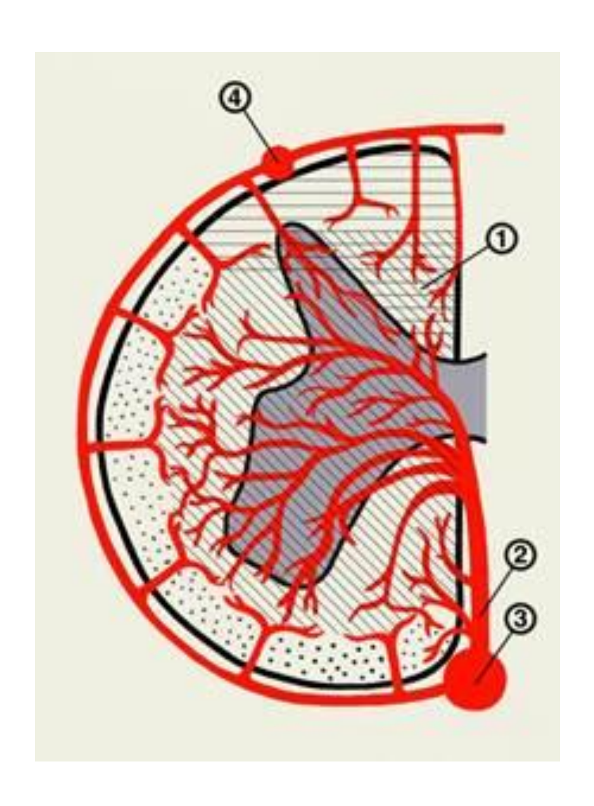


Рис. 1.7. Кровоснабжение сегмента спинного мозга:
1 – область перекрытия центральной артериальной зоны
и зоны кровоснабжения задней спинальной артерии;
2 – погружные ветви; *3* – передняя спинальная артерия;
4 – задняя спинальная артерия.
Точками обозначена периферическая артериальная зона,
косой штриховкой – центральная артериальная зона, горизонтальной
штриховкой – зона кровоснабжения задней спинальной артерии

По ходу анастомотических трактов имеются участки с противоположно направленным кровотоком, в частности, в местах деления основного ствола радикуломедуллярной артерии на восходящую и нисходящую ветви. В число радикуломедуллярных артерий входит от 2 до 27 (чаще 4–8) передних артерий и от 6 до 28 (чаще 15–20) задних. Существует два крайних типа строения снабжающих спинной мозг сосудов – магистральный и рассыпной. При магистральном типе имеется небольшое число радикуломедуллярных артерий (3–5 передних и 6–8 задних). При рассыпном типе таких артерий бывает больше (6–12 передних и 22 и более задних). Наиболее крупные передние радикуломедуллярные артерии находятся в среднешейном отделе спинного мозга (артерия шейного утолщения) и в нижнегрудном или верхнепоясничном отделе (артерия поясничного утолщения, или большая передняя радикуломедуллярная артерия Адамкевича). В позвоночный канал артерия Адамкевича входит рядом с одним из спинномозговых корешков,

обычно слева. В 15–16 % случаев имеются крупная передняя радикуломедуллярная артерия, которая сопровождает корешок LV или SI, и нижняя дополнительная радикуломедуллярная артерия, снабжающая сегменты эпиконуса и конуса спинного мозга.

Истоками радикуломедуллярных артерий на уровне шеи являются глубокие артерии шеи (реже позвоночные артерии), на уровне грудного отдела – задние межреберные артерии, на уровне поясничного – поясничные артерии, на уровне крестца – латеральные крестцовые и подвздошно-поясничные артерии. Передние радикуломедуллярные артерии снабжают кровью передние (вентральные) 4/5 поперечника спинного мозга, а ветви задних радикуломедуллярных артерий – заднюю часть поперечника.

К патологии СК приводят врожденные аномалии снабжающих спинной мозг сосудов (коарктация аорты, артериальные и артериовенозные аневризмы сосудов спинного мозга и др.); приобретенная патология сосудов (атеросклероз аорты и ее ветвей, расслаивающая аневризма аорты, артерииты, тромбозы, эмболии крупных радикуломедуллярных стволов, узелковый периартериит, флебиты и др.); нарушения системной гемодинамики, например, при инфаркте миокарда, гипертонической болезни (так называемый кардиоспинальный синдром); компрессионные поражения сосудов, снабжающих кровью спинной мозг (сдавление аорты и ее ветвей опухолями и опухолеподобными образованиями, беременной маткой, сдавление радикуломедуллярных и перимедуллярных сосудов грыжей межпозвоночного диска, рубцово-спаечным процессом, опухолью, эпидуральным воспалительным инфильтратом, костными отломками при травме позвоночника; болезни Педжета и др.); повреждения снабжающих спинной мозг сосудов при некоторых оперативных вмешательствах (например, перевязка, коагуляция или рассечение радикуломедуллярных артерий при операциях на позвоночнике или на аорте) и лечебно-диагностических манипуляциях (эпидуральные новокаиновые блокады, аортография, перидуральная спинномозговая анестезия, манипуляции при выполнении приемов мануальной терапии и др.). В большинстве наблюдений различные факторы сочетаются, наиболее часто – атеросклероз аорты и остеохондроз межпозвоночных дисков. Нарушения СК могут быть острыми и хроническими.

Нарушения венозного кровообращения в спинном мозге развиваются при артериовенозных аневризмах, при тромбофлебитах и наиболее часто при сдавлении крупных корешковых вен грыжей

межпозвоночного диска. При затруднении венозного кровообращения в позвоночном канале нередко выявляется расширение подкожных вен в пояснично-крестцовом ромбе (у женщин – в зоне ромба Михаэлиса).

При сочетании нарушения кровообращения в артериях и венах ишемия распространяется на весь поперечник спинного мозга, что проявляется соответствующими синдромами.

1.2. Нарушения мозгового кровообращения

Сосуды головного мозга имеют своеобразную, совершенную структуру, которая идеально регулирует кровоток, обеспечивая стабильность кровообращения. Они устроены таким образом, что при увеличении поступления крови в коронарные сосуды примерно в 10 раз во время физической активности количество циркулирующей крови в головном мозгу при возрастании умственной активности остается на прежнем уровне, т.е. происходит перераспределение кровотока. Часть крови из отделов мозга с меньшей нагрузкой перенаправляется на участки с усиленной мозговой деятельностью.

Однако этот совершенный процесс кровообращения нарушается, если поступающее в головной мозг количество крови не удовлетворяет его потребности в ней. Надо отметить, что ее перераспределение по участкам мозга необходимо не только для его нормальной функциональности. Оно происходит и при возникновении различных патологий, например, стеноза просвета сосуда (сужения) или окклюзии (закрытия). В результате нарушенной саморегуляции происходят замедление скорости движения крови на отдельных участках мозга и их ишемизация.

Клинические варианты нарушений мозгового кровообращения подразделяют на различные формы в зависимости от степени поражения нервной системы, темпа нарастания гемодинамических расстройств. Различают острую и хроническую недостаточность мозгового кровообращения. Острая недостаточность мозгового кровообращения включает кризы (генерализованные, регионарные и сочетанные) и инфаркты (геморрагические, ишемические); хроническая – три стадии: I – компенсированную, II – субкомпенсированную, III – декомпенсированную. Так как при недостаточности артериального кровообращения, как правило, страдает и венозный отток, в отдельных случаях целесообразно выделять

острую и хроническую недостаточность венозного кровообращения в качестве самостоятельных клинических форм.

1.2.1. Этиология нарушения мозгового кровообращения

На разных этапах развития человека этиологическое значение различных патогенных факторов неодинаково. Так, в периоде новорожденности нарушения мозгового кровообращения чаще всего вызваны хронической внутриутробной гипоксией при неблагоприятно протекающей беременности, асфиксией в родах и родовой травмой. На первом году жизни, кроме того, могут клинически проявляться врожденные аномалии развития артериальной, венозной, ликворной систем. В дошкольном и младшем школьном возрасте важное этиологическое значение приобретают болезни крови (лейкозы, анемии, геморрагические диатезы), инфекционно-аллергические васкулиты (при ревматизме гриппе, кори и других заболеваниях), нарушения гемодинамики при врожденных или приобретенных пороках сердца, вегетативно-сосудистая дистония. В зрелом и пожилом возрасте на первый план выходят гипертоническая болезнь, атеросклероз сосудов, сахарный диабет, аневризмы сосудов и др.

Характер поражения церебральных сосудов может быть различным. Нарушения кровообращения вызываются закупоркой просвета сосуда за счет тромбоза или эмболии, уменьшением кровотока вследствие сужения, перегиба, сдавления или спазма сосуда, разрывом сосудистой стенки, повышением ее проницаемости. Закупорка просвета сосуда может возникнуть остро, например при эмболии, или развиваться постепенно, проходя стадии нарастающего сужения просвета (формирование тромба, сдавление опухолью, пролиферативный воспалительный процесс в сосудистой стенке и др.). Разрыв стенки сосуда наблюдается при черепно-мозговых травмах, геморрагических диатезах, аневризмах, сосудистых опухолях. Повышение проницаемости сосудистой стенки в основном вызывается воспалительными или трофическими изменениями сосудов, некоторыми заболеваниями крови. В клинической практике указанные формы поражения мозговых сосудов редко выступают в изолированном виде. Так, например, сужение просвета сосуда сопровождается повышением проницаемости его стенок.

1.2.2. Классификация нарушений мозгового кровообращения

Клиническая классификация нарушений мозгового кровообращения по степени возникновения и развития неврологического дефицита:

а) преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК):

– гипертонические церебральные кризы;

– транзиторные ишемические атаки;

б) острые нарушения мозгового кровообращения (инсульт, инфаркт мозга):

– ишемический инсульт;

– геморрагический инсульт;

– инсульт с восстановимым неврологическим дефицитом («малый инсульт»);

– спинальный инсульт;

в) хроническая ишемия мозга (ХИМ).

1.2.3. Преходящие нарушения мозгового кровообращения

ПНМК – это остро возникшее нарушение мозговых функций сосудистого генеза, проявляющееся очаговой, общемозговой или смешанной симптоматикой длительностью не более 24 ч и заканчивающееся полным восстановлением нарушенных функций.

Гипертензивный церебральный криз

Гипертензивный церебральный криз является одним из видов гипертонического криза. Наиболее часто он развивается на фоне гипертонической болезни, поскольку ее течение сопровождается повышенной нагрузкой на аппарат, отвечающий за регуляцию тонуса мозговых сосудов. Гипертензивный церебральный криз может возникнуть также при других заболеваниях, приводящих к значительному повышению цифр артериального давления (атеросклерозе, пиелонефрите, гломерулонефрите, феохромоцитоме, диабетической нефропатии, первичном гиперальдостеронизме и др.). Отмечено, что в половине случаев гипертензивный церебральный криз возникает после стрессовых ситуаций. Дополнительными факторами, приводящими к нарушению регуляции тонуса сосудов головного мозга, выступают резкая перемена погоды, переохлаждение, переедание, физическая перегрузка и т.п.

Ангиогипотонический криз

Ангиогипотонический гипертензивный церебральный криз обычно развивается на фоне типичной и привычной для гипертоников головной боли, которая локализуется в затылочной области или возникает в виде ощущения тяжести в голове. Характерным признаком такой головной боли является ее усиление при положении тела, которое затрудняет венозный отток из полости черепа (натуживание, наклоны, лежание, кашель). Сама по себе головная боль подобного характера уже является признаком ангиодистонии церебральных сосудов, однако она зачастую проходит в вертикальном положении тела и при приеме кофеинсодержащих напитков.

О начале гипертензивного церебрального криза говорит распространение головной боли в ретроорбитальную область. При этом больные жалуются на появление давления на глаза и за глазными яблоками. Отличительной чертой ангиогипотонического гипертензивного церебрального криза является его возникновение при умеренном подъеме АД (170/100 мм рт.ст.). Далее происходит стремительное (в течение часа) усиление головной боли и ее диффузное распространение по всей голове. Появляются тошнота, повторная рвота, приносящая некоторое временное облегчение.

Ангиогипотонический гипертензивный церебральный криз, как правило, сопровождается вегетативными реакциями: повышенной потливостью, тахикардией, волнообразным дыханием, иногда цианозом лица. Поздняя фаза криза характеризуется нарастающей заторможенностью, нистагмом, диссоциацией сухожильных рефлексов. В этот период АД может быть на уровне 220/120 мм рт.ст. и более, но в некоторых случаях оно не поднимается выше 200/100 мм рт.ст.

Ишемический криз

Ишемический гипертензивный церебральный криз наблюдается намного реже ангиогипотонического и характерен в основном для гипертоников, не страдающих головными болями и хорошо переносящих повышение АД. Зачастую ишемический гипертензивный церебральный криз развивается на фоне очень высоких цифр АД, иногда выходящих за пределы шкалы тонометра. Клинические проявления такого криза в начальном периоде могут остаться незамеченными. Они касаются преимущественно расстройств психической сферы в виде повышенной энергичности, избыточной эмоциональности или внешней деловитости. Затем появляется раздражительность, сменяющаяся угнетенностью и слезливостью, возможно агрессивное поведение. При этом из-за

отсутствия критики сами пациенты не могут адекватно оценить свое состояние.

Дальнейшее развитие ишемического гипертензивного церебрального криза сопровождается появлением очаговой симптоматики: нарушений зрения (мелькание «мушек» в глазах, диплопия), расстройств чувствительности (онемение, покалывание и т.п.), дизартрии (нарушения речи), шаткой походки, вестибулярной атаксии, несимметричности сухожильных рефлексов.

Сложный криз

Сложный гипертензивный церебральный криз начинается с клинических проявлений, характерных для ангиогипотонического варианта церебрального криза, но при этом часто возникает на фоне значительно повышенного АД. По мере развития криза, в период выраженных клинических признаков проявляется очаговая симптоматика, типичная для ишемического варианта церебрального криза. При этом характер возникающих очаговых симптомов зависит от места локализации ишемизированных участков мозговой ткани.

Транзиторные ишемические атаки (ТИА)

МКБ-10
G 45

ТИА – острое преходящее нарушение кровообращения головного мозга по ишемическому типу, эпизод неврологических нарушений, вызванных ишемией участка головного или спинного мозга (очаговыми неврологическими симптомами: парезы и нарушения чувствительности), а также сетчатки глаза без развития острого инсульта. В отличие от инсульта *при ТИА симптомы не сопровождаются развитием инфаркта мозга* (необратимого ишемического повреждения участка мозга), в противном случае приступ классифицируется как инсульт.

Симптомы различаются в зависимости от затронутого участка мозга. Наиболее часто из общемозговых симптомов отмечаются головная боль, головокружение, непродолжительная потеря сознания, из очаговой симптоматики – временная потеря зрения, нарушения речи (афазия), слабость в одной половине тела (гемипарез), онемение (гипестезия) или покалывание в одной половине тела (парестезия).

ТИА в вертебро-базилярном бассейне

ТИА в вертебро-базилярном бассейне встречаются наиболее часто. По Н. В. Верещагину (1980), они составляют около 70 % от всех транзиторных ишемий.

Симптомы и синдромы:

• Системные головокружения, сопровождающиеся вегетативными реакциями, иногда головной болью в затылочной области, нистагмом, диплопией, тошнотой и рвотой, иногда неукротимой. Транзиторной ишемией следует считать лишь системное головокружение при сочетании с другими стволовыми симптомами или при исключении патологии вестибулярного аппарата иной этиологии.

• Гемианопсии, фотопсии.

• Различные варианты синдрома Валенберга – Захарченко и другие альтернирующие синдромы (в 10 % случаев).

• Дроп-атака и синкопальный вертебральный синдром Унтерхарншайдта.

• Атаки дезориентировки и временной утраты памяти (транзиторный глобальный амнестический синдром).

ТИА в каротидном бассейне

Симптомы и синдромы ТИА в каротидном бассейне:

- Преходящие геми- и монопарезы.
- Гипестезия по гемитипу, в одной конечности, в пальцах.
- Нарушение речи (чаще частичная моторная афазия).
- Оптико-пирамидный синдром.

Критерии тяжести		
Легкие	Средней тяжести	Тяжелые
продолжительность не более 10 мин	более 10 мин, часы, но не более суток при отсутствии органической симптоматики после восстановления функций	часы, после восстановления функций остается легкая органическая симптоматика

1.2.4. Острые нарушения мозгового кровообращения

К инсультам относят инфаркт мозга, кровоизлияние в мозг и субарахноидальное кровоизлияние, имеющие этиопатогенетические и клинические различия.

Инсульт – острое нарушение кровоснабжения головного мозга (острое нарушение мозгового кровообращения, ОНМК), характеризующееся внезапным (в течение нескольких минут, часов) появлением очаговой и/или общемозговой неврологической симптоматики, которая сохраняется более 24 ч или приводит к смерти больного в более короткий промежуток времени вследствие цереброваскулярной патологии.

Ишемический инсульт

Ишемический инсульт чаще всего развивается при сужении или закупорке артерий, питающих головной мозг. Не получая необходимых им кислорода и питательных веществ, клетки мозга погибают. Ишемический инсульт подразделяют на атеротромботический, кардиоэмболический, гемодинамический, лакунарный и инсульт по типу гемореологической микроокклюзии.

МКБ-10
I 63

Этиопатогенез	
Атеротромботический инсульт	возникает на фоне атеросклероза церебральных артерий крупного или среднего калибра. Атеросклеротическая бляшка суживает просвет сосуда и способствует тромбообразованию. Возможна артерио-артериальная эмболия. Этот тип инсульта развивается ступенеобразно, с нарастанием симптоматики на протяжении нескольких часов или суток, часто дебютирует во сне. Нередко атеротромботический инсульт предваряется транзиторными ишемическими атаками. Размеры очага ишемического повреждения варьируют
Кардиоэмболический инсульт	возникает при полной или частичной закупорке эмболом артерии мозга. Наиболее часто причинами инсульта являются кардиогенные эмболии при клапанных пороках сердца, возвратном ревматическом и бактериальном эндокардите, при других поражениях сердца, которые сопровождаются образованием в его полостях пристеночных тромбов. Часто эмболический инсульт развивается вследствие пароксизма мерцательной аритмии. Начало кардиоэмболического инсульта, как правило, внезапное, в состоянии бодрствования пациента. В дебюте заболевания наиболее выражен неврологический дефицит. Чаще всего инсульт локализуется в зоне кровоснабжения средней мозговой артерии, размер очага ишемического повреждения средний или большой, характерен геморрагический компонент. В анамнезе возможны тромбоэмболии других органов
Гемодинамический инсульт	обусловлен гемодинамическими факторами – снижением артериального давления (физиологическим, например во время сна; ортостатической, ятрогенной артериальной гипотензией, гиповолемией) или падением минутного объема сердца (вследствие ишемии миокарда, выраженной брадикардии и т.д.). Начало гемодинамического инсульта может быть

	внезапным или ступенеобразным, в покое или активном состоянии пациента. Размеры инфарктов различны, локализация обычно в зоне смежного кровоснабжения (корковая, перивентрикулярная и др.). Гемодинамические инсульты возникают на фоне патологии экстра- и/или интракраниальных артерий (атеросклероз, септальные стенозы артерий, аномалии сосудистой системы мозга)
Лакунарный инсульт	обусловлен поражением небольших перфорирующих артерий. Как правило, возникает на фоне повышенного артериального давления, постепенно, в течение нескольких часов. Лакунарные инсульты локализуются в подкорковых структурах (подкорковые ядра, внутренняя капсула, белое вещество семиовального центра, основание моста), размеры очагов не превышают 1,5 см. Общемозговые и менингеальные симптомы отсутствуют, имеется характерная очаговая симптоматика (чисто двигательный или чисто чувствительный лакунарный синдром, атактический гемипарез, дизартрия или монопарез)
Инсульт по типу гемореологической микроокклюзии	возникает на фоне отсутствия какого-либо сосудистого или гематологического заболевания установленной этиологии. Причиной инсульта служат выраженные гемореологические изменения, нарушения в системе гемостаза и фибринолиза. Характерна скудная неврологическая симптоматика в сочетании со значительными гемореологическими нарушениями

Кроме того, выделяют малый инсульт, когда имеющаяся симптоматика регрессирует в течение первых трех недель заболевания.

Выделяют также несколько периодов ишемического инсульта:

- острейший период – первые трое суток. Из них первые три часа получили определение «терапевтического окна», когда есть возможность применения тромболитических препаратов для системного введения. В случае регресса симптомов в течение первых суток диагностируют транзиторную ишемическую атаку;
- острый период – до 4 недель;
- ранний восстановительный период – до полугода;
- поздний восстановительный период – до 2 лет;
- период остаточных явлений – после 2 лет.

Факторы риска:

- пожилой и старческий возраст;
- артериальная гипертензия – повышение диастолического артериального давления на 7,5 мм рт.ст. увеличивает риск инсульта почти в 2 раза;
- гиперхолестеринемия;
- атеросклероз церебральных и прецеребральных (сонных и позвоночных) артерий;
- курение;
- заболевания сердца (мерцательная аритмия, инфаркт миокарда и др.);
- сахарный диабет.

Клиническая картина

Клиническая картина ишемического инсульта у больных людей складывается из *общемозговой* и *очаговой* неврологической симптоматики.

Прогрессирующее течение инсульта (постепенное или ступенеобразное нарастание неврологических нарушений в течение нескольких часов или дней) наблюдается у 20 % больных людей с ишемическим инсультом в каротидном бассейне и у 40 % больных с ишемическим инсультом в вертебробазилярном бассейне. Оно чаще всего вызвано увеличением размера внутриартериального тромба, повторными эмболиями, нарастанием отека мозга, геморрагической трансформацией инфаркта или увеличением его размеров вследствие снижения системного артериального давления.

Повышение артериального давления наблюдается у 70–80 % больных людей в первые дни инсульта. В дальнейшем у большинства из них отмечается спонтанное снижение давления. Транзиторное повышение артериального давления может быть вызвано отеком головного мозга и повышением внутричерепного давления, а также стрессом, обусловленным развитием заболевания.

Общемозговые симптомы характерны для инсультов средней и тяжелой степени. Характерны нарушения сознания – оглушенность, сонливость или возбуждение, возможна кратковременная потеря сознания. Типичны головная боль, которая может сопровождаться тошнотой или рвотой, головокружение, боль в глазных яблоках, усиливающаяся при движении глаз. Реже наблюдаются судорожные явления. Возможны вегетативные расстройства: чувство жара, повышенная потливость, ощущение сердцебиения, сухость во рту.

На фоне общемозговых симптомов инсульта появляются *очаговые симптомы* поражения головного мозга. Клиническая картина у каждого конкретного больного человека определяется тем, какой участок мозга пострадал из-за повреждения кровоснабжающего его сосуда. Подробно симптомы поражения основных сосудов головного мозга были изложены в пункте 1.1.1.

Лакунарные инсульты

Наиболее часто возникают одномоментно, реже проявляются постепенным нарастанием неврологических нарушений. Расстройства сознания, эпилептические припадки, нарушения высших психических функций и полей зрения не характерны. В литературе описано более 25 синдромов, при которых обнаруживаются лакунарные инфаркты, однако наиболее типичны и часто встречаются пять его вариантов:

- *Чисто двигательный инсульт (до 60 % случаев)* проявляется только двигательными нарушениями – парезом руки, ноги, лица и языка по центральному типу с одной стороны. Степень двигательных нарушений колеблется. Очаги поражения при данном типе чаще всего обнаруживают в задней ножке внутренней капсулы или лучистом венце, реже – в колене или передней ножке внутренней капсулы либо в таламусе.
- *Сенсомоторный инсульт* – отмечается сочетание двигательных и чувствительных нарушений по гемитипу. Очаги поражения имеют наибольшие размеры в сравнении с другими вариантами лакунарного инсульта.
- *Чисто сенсорный инсульт* проявляется ощущением онемения и/или расстройством чувствительности по гемитипу. Очаг поражения обычно выявляется в таламусе.
- *Синдром дизартрии и неловкой руки* состоит из выраженной дизартрии в сочетании с легкой слабостью и неловкостью руки, парезом мышц лица по центральному типу с одной стороны. Очаг поражения обнаруживается в основании моста или передней ножке внутренней капсулы.
- *Синдром атактического гемипареза* проявляется центральным гемипарезом в сочетании с атаксией в паретичных конечностях. Очаг поражения выявляется в задней ножке внутренней капсулы, основании моста или лучистом венце.

Для небольших, глубинно расположенных инфарктов характерны лакунарные синдромы: изолированный моторный инсульт, изолированный сенсорный инсульт, синдром дизартрия/неловкая кисть, ипсилатеральная атаксия с парезом ноги.

Геморрагический инсульт

Внутримозговое кровоизлияние (кровоизлияние в мозг, нетравматическое внутримозговое кровоизлияние, геморрагический инсульт) – кровоизлияние в вещество головного мозга, обусловленное разрывом патологически измененных стенок церебральных сосудов или диапедезом. Смертность от внутримозговых кровоизлияний достигает 40 %.

Чаще всего возникает в возрасте 45–60 лет, с преобладанием у представителей негроидной и монголоидной рас. В анамнезе у больных внутримозговым кровоизлиянием – гипертоническая болезнь, церебральный атеросклероз или сочетание этих заболеваний, артериальная симптоматическая гипертензия, заболевание крови и др. В молодом возрасте причиной внутримозгового кровоизлияния может быть кокаиновая наркомания. Предвестники заболевания (чувство жара, усиление головной боли, нарушение зрения) бывают редко. Обычно инсульт развивается внезапно, в дневное время, на фоне эмоционального или физического перенапряжения.

Причиной кровоизлияния в головной мозг чаще всего является гипертоническая болезнь (80–85 % случаев). Реже кровоизлияния обусловливаются атеросклерозом, заболеваниями крови, воспалительными изменениями мозговых сосудов, интоксикацией, авитаминозами и другими причинами. Внутримозговое кровоизлияние может наступить путем диапедеза или в результате разрыва сосуда. В обоих случаях в основе выхода крови за пределы сосудистого русла лежат функционально-динамические ангиодистонические расстройства общей и в особенности регионарной мозговой циркуляции. Основным патогенетическим фактором кровоизлияния являются артериальная гипертензия и гипертонические кризы, при которых возникают спазмы или параличи мозговых артерий и артериол. Обменные нарушения, возникающие в очаге ишемии, способствуют дезорганизации стенок сосудов, которые в этих условиях становятся проницаемыми для плазмы и эритроцитов. Так возникает кровоизлияние путем диапедеза. Одновременное развитие спазма многих сосудистых ветвей в сочетании с проникновением крови в мозговое вещество может привести к образованию обширного очага кровоизлияния, а иногда и множественных геморрагических очагов. В основе гипертонического криза может

быть резкое расширение артерий с увеличением мозгового кровотока, обусловленное срывом его саморегуляции при высоком артериальном давлении. В этих условиях артерии утрачивают способность к сужению и пассивно расширяются. Под повышенным давлением кровь заполняет не только артерии, но и капилляры и вены. При этом повышается проницаемость сосудов, что приводит к диапедезу плазмы крови и эритроцитов. В механизме возникновения диапедезной геморрагии задействовано нарушение взаимосвязи между свертывающей и противосвертывающей системами крови. В патогенезе разрыва сосудов играют роль и функционально-динамические нарушения сосудистого тонуса. Паралич стенки мелких мозговых сосудов ведет к острому нарастанию проницаемости сосудистых стенок и плазморрагии.

Виды геморрагического инсульта:

– паренхиматозное кровоизлияние (кровь в ткани мозга);

– субарахноидальное кровоизлияние (кровь в мягкой мозговой оболочке);

– субдуральное кровоизлияние (причина – травма. Кровь в субдуральном пространстве);

– эпидуральное кровоизлияние (причина – травма. Кровь в эпидуральном пространстве).

В большинстве случаев для внутримозгового кровоизлияния характерно острое начало, с быстрым развитием клинической картины. Как правило, внезапно появляются сильная головная боль, головокружение, тошнота и рвота. Часто происходит потеря сознания – от умеренного оглушения до глубокой комы. Характер очаговых неврологических симптомов зависит от локализации кровоизлияния. Обширные кровоизлияния в полушариях вызывают гемипарез, а в задней ямке – симптомы поражения мозжечка или ствола (насильственное отведение глазных яблок или офтальмоплегия, стерторозное дыхание, точечные зрачки, кома). Тяжелее других протекают кровоизлияния с прорывом в желудочковую систему, когда проявляются менингеальные симптомы, гипертермии, горметонические судороги, быстрое угнетение сознания, развитие стволовых симптомов.

1.2.5. Дифференциальная диагностика острых нарушений мозгового кровообращения

Таблица 1.1

Клинические различия при разных формах ОНМК

Симптомы	Ишемический инфаркт мозга	Кровоизлияние в мозг	Субарахноидальное кровоизлияние
Предшествующие преходящие ишемические атаки	Часто	Редко	Отсутствуют
Начало	Более медленное	Быстрое (минуты или часы)	Внезапное (1–2 мин)
Головная боль	Слабая или отсутствует	Очень сильная	Очень сильная
Рвота	Не типична, за исключением поражения ствола мозга	Часто	Часто
Артериальная гипертензия	Часто	Имеется почти всегда	Не часто
Сознание	Может быть потеряно на непродолжительное время	Обычно длительная потеря	Может быть кратковременная потеря
Ригидность мышц затылка	Отсутствует	Часто	Всегда
Гемипарез (монопарез)	Часто, с самого начала болезни	Часто, с самого начала болезни	Редко, не с самого начала болезни
Нарушение речи	Часто	Часто	Очень редко
Спинномозговая жидкость (ранний анализ)	Обычно бесцветный	Часто кровянистый	Всегда кровянистый
Кровоизлияние в сетчатку	Отсутствует	Редко	Может быть

1.2.6. Диагностика острых нарушений мозгового кровообращения

Для выбора лечебной тактики решающее значение имеют ранняя диагностика и дифференциальная диагностика ишемического, геморрагического инсультов и субарахноидального кровоизлияния:

– физикальное обследование;

– транскраниальная допплерография;

– МР-ангиография или КТ-ангиография;
– ангиография;
– ЭКГ и УЗИ сердца.

Магнитно-резонансная и компьютерная томография в диагностике инсульта

Ишемический инсульт

При остром периоде ишемического инсульта мозга магнитно-резонансная томография (МРТ) является более эффективным методом ранней визуализации, чем компьютерная томография. На стандартных томограммах в 80 % наблюдений в первые 24 ч после развития окклюзии сосуда ишемические изменения уже становятся видимыми. При дополнительном введении контрастных препаратов в области ишемии отмечается контрастирование артериальных сосудов на Т1-взвешенных изображениях, что говорит о снижении в них скорости кровотока. Эти изменения могут развиваться уже в течение первых минут после окклюзии. Кроме того, к ранним МР-проявлениям относят изменения паренхимы мозга, выражающиеся в утолщении извилин и сужении субарахноидальных пространств на Т1-взвешенных томограммах, и повышение сигнала в режиме Т2. Эти изменения обычно выявляются не ранее чем через 8 ч после окклюзии.

При компьютерной томографии (КТ) головы область гиподенсивности (пониженной плотности) у большинства больных выявляется через 12–24 ч с момента развития ишемического инсульта. При меньшей давности поражение не обнаруживается почти в половине случаев (рис. 1.8).

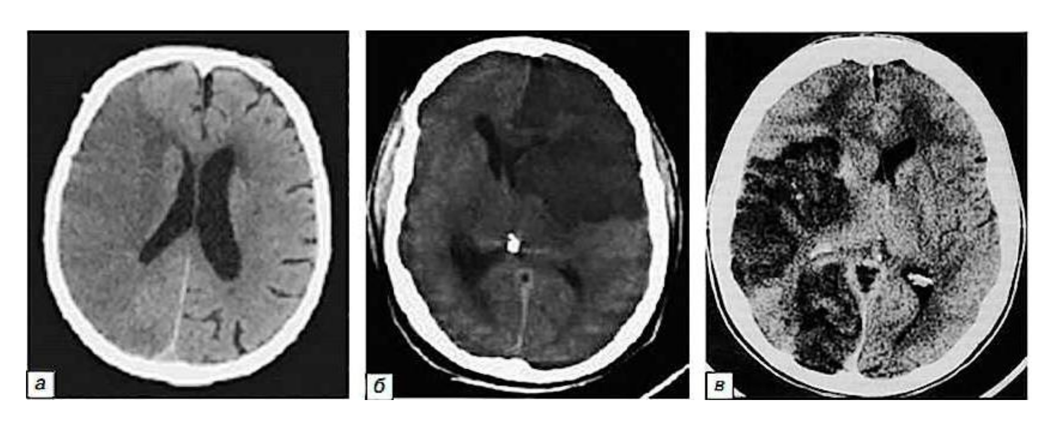


Рис. 1.8. Компьютерные томограммы головного мозга при ишемическом инсульте: *а* – инсульт в бассейне правой средней мозговой артерии. Сдавление правого бокового желудочка; *б* – инсульт в бассейне левых средней и передней мозговых артерий. Дислокация мозга вправо; *в* – инсульт в бассейне правых средней и задней мозговых артерий. Дислокация мозга влево

Небольшие по размеру инфаркты мозга (инфаркты в мозговом стволе и лакунарные инфаркты) часто не дифференцируются на бесконтрастных КТ-изображениях даже на 3–4-й день заболевания (в период, когда инфаркты других локализаций визуализируются наилучшим образом), однако могут быть обнаружены при КТ с контрастированием. Проведение КТ с внутривенным контрастным усилением также показано в неясных случаях для дифференциальной диагностики.

В *течение первых трех суток* развития инфаркта мозга на МРТ с контрастированием примерно в 30 % случаев может наблюдаться усиление сигнала от соседней твердой мозговой оболочки. Однако в 10–20 % наблюдений МРТ не выявляет каких-либо патологических изменений. Магнитно-резонансная ангиография выявляет окклюзию или выраженный стеноз в основном крупных артериальных стволов.

В последние годы появились новые диагностические возможности определения ишемических повреждений в максимально ранние сроки. К ним можно отнести транскраниальную допплерографию, МР-спектроскопию, диффузионные и перфузионные МР-исследования.

В **подостром периоде ишемического инсульта** происходят дальнейшие изменения. В течение первых двух-четырех дней начинает уменьшаться и может совсем исчезнуть внутриартериальное и менингеальное контрастное усиление. Вслед за этим начинает выявляться паренхиматозное контрастирование за счет усиливающегося повреждения гематоэнцефалического барьера. Контрастное усиление на 3–4-е сутки имеет типичную картину, повторяющую конфигурацию извилин, сохраняясь иногда до 8–10 недель.

Отек в зоне ишемии проявляется снижением сигнала на T1-взвешенных и повышением сигнала на T2-взвешенных изображениях. Иногда в течение второй недели после начала инфаркта отмечается снижение интенсивности сигнала на T2-взвешенных томограммах. Начально высокий сигнал может даже полностью исчезнуть. Тем не менее выполнение в эти сроки МР-томографии с контрастным усилением выявляет обширные поля накопления контраста даже в тех зонах, которые представляются абсолютно интактными на T2-изображениях.

В **хроническом периоде ишемического инсульта** на КТ и МРТ в бассейне окклюзированного сосуда определяется хорошо отграниченная зона энцефаломаляции, имеющая плотность на КТ и сигнал на МРТ, приближающийся по характеристикам к ликвору (рис. 1.9).

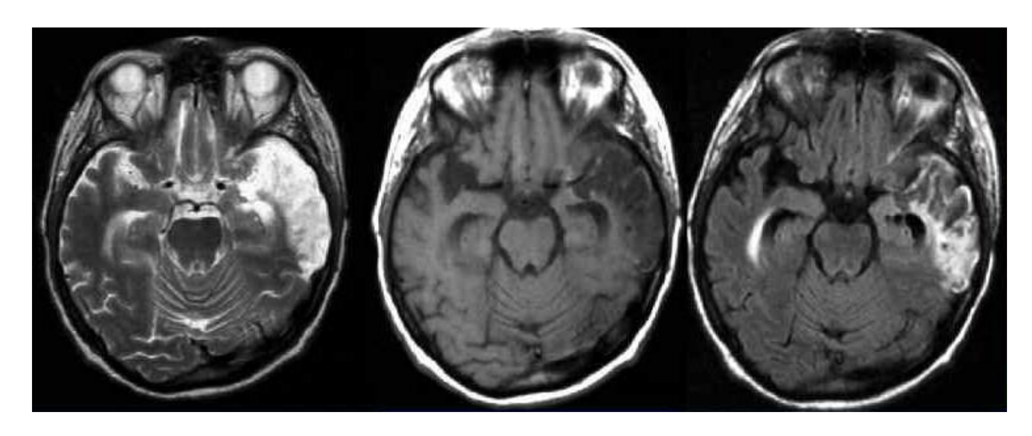


Рис. 1.9. Т2, Т1 и FLAIR (слева-направо) – режимы при ишемическом инсульте в средней мозговой артерии через 2 месяца от начала заболевания. Формирование зоны энцефаломаляции, атрофия мозгового вещества

Отмечается расширение расположенных по соседству субарахноидальных щелей мозга и соответствующего участка желудочковой системы с подтягиванием прилежащих ее отделов к зоне поражения мозгового вещества. Контрастное усиление мозгового вещества, как правило, исчезает через 8–10 недель после развития заболевания.

Лакунарные инсульты имеют округлую форму, низкий сигнал на Т1-взвешенных и повышенную интенсивность сигнала на Т2-взвешенных томограммах, а также характерное расположение в глубоких отделах мозга (рис. 1.10).

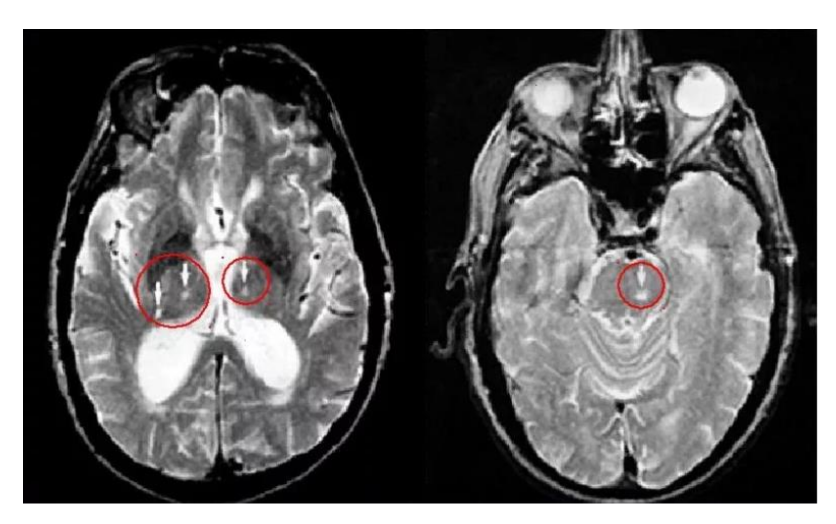


Рис. 1.10. МРТ-картина лакунарного инсульта в таламусе и мосте мозга

Геморрагический инсульт

МРТ-семиотика геморрагических инсультов имеет свои особенности в связи с тем, что контрастность изображения гематомы

определяется наличием продуктов окисления гемоглобина (оксигемоглобина, деоксигемоглобина, метгемоглобина, гемосидерина), их парамагнитными свойствами и влиянием на время релаксации Т1 и Т2.

В **остром периоде** (первые двое суток) диагностика кровоизлияния обычно затруднительна, так как сигнал от крови изоинтенсивен окружающему белому веществу головного мозга как на Т1-, так и на Т2-ВИ. При этом оксигемоглобин не имеет парных электронов и поэтому не является парамагнитным.

Для **раннего периода подострой стадии** (3–7-е сутки) характерно гипоинтенсивное изображение крови на Т2-ВИ за счет превращения оксигемоглобина в деоксигемоглобин. В этот период эритроциты остаются неразрушенными. Деоксигемоглобин на Т1-взвешенных томограммах изоинтенсивен белому веществу головного мозга или имеет тенденцию к повышению. Процесс изменения гемоглобина идет от периферии к центру, поэтому кровоизлияние в ранней подострой стадии на Т1- и Т2-ВИ имело кольцевидную форму, при этом зона гипоинтенсивности окружена зоной гиперинтенсивности (рис. 1.11).

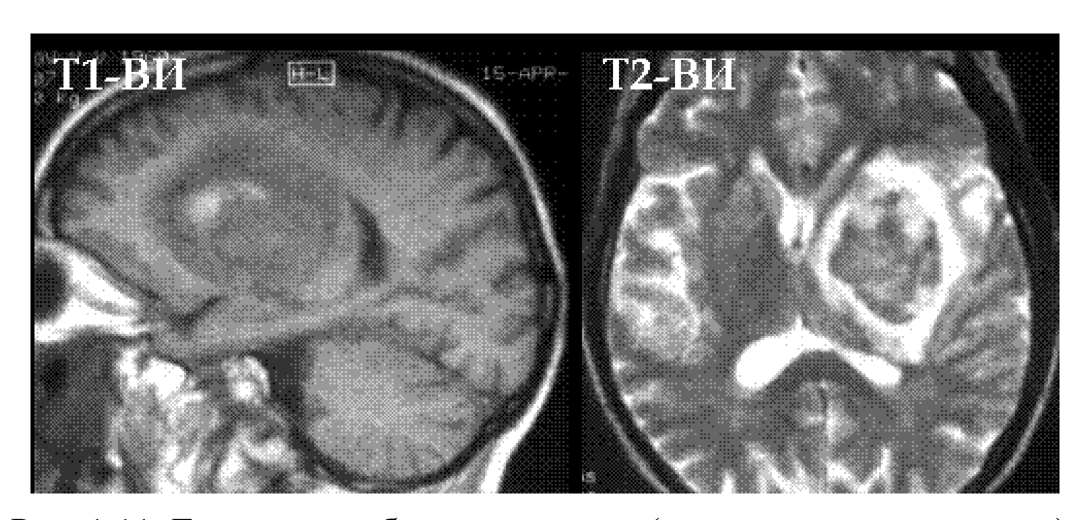


Рис. 1.11. Гематома в области таламуса (ранняя подострая стадия). На МР-томограммах в области таламуса слева выявляется зона пониженного сигнала на Т1-ВИ с наличием по периферии гиперинтенсивных участков. На Т2-ВИ определяется кольцо с гипоинтенсивным центром, окруженным зоной гиперинтенсивности размером 5,3×4,2×4,0 см. Левый боковой желудочек мозга компремирован. Срединные структуры головного мозга смещены вправо на 0,6 см

На 5–6-е сутки деоксигемоглобин превращается в метгемоглобин, который гиперинтенсивен для обоих типов взвешенности.

В **поздний период подострой стадии** инсульта на 7–8-е сутки происходит гемолиз эритроцитов и выход метгемоглобина в межклеточное пространство. При этом свободный метгемоглобин обусловливает гиперинтенсивное изображение как на Т1-, так и на Т2-взвешенных изображениях, поэтому происходит постепенное изменение МР-сигнала от пониженного до высокого. Через 11–12 суток вокруг очага свободного метгемоглобина концентрируются макрофаги, которые поглощают его и превращают в гемосидерин. Последний за счет парамагнитного эффекта железа всегда обусловливает гипоинтенсивный сигнал на томограммах Т2-взвешенного типа. Поэтому очаг кровоизлияния в конце подострой стадии имел яркий центр и темную периферию на Т2-ВИ. На Т1-ВИ в этот период отчетливо определялось яркое периферическое кольцо вокруг очага поражения (рис. 1.12).

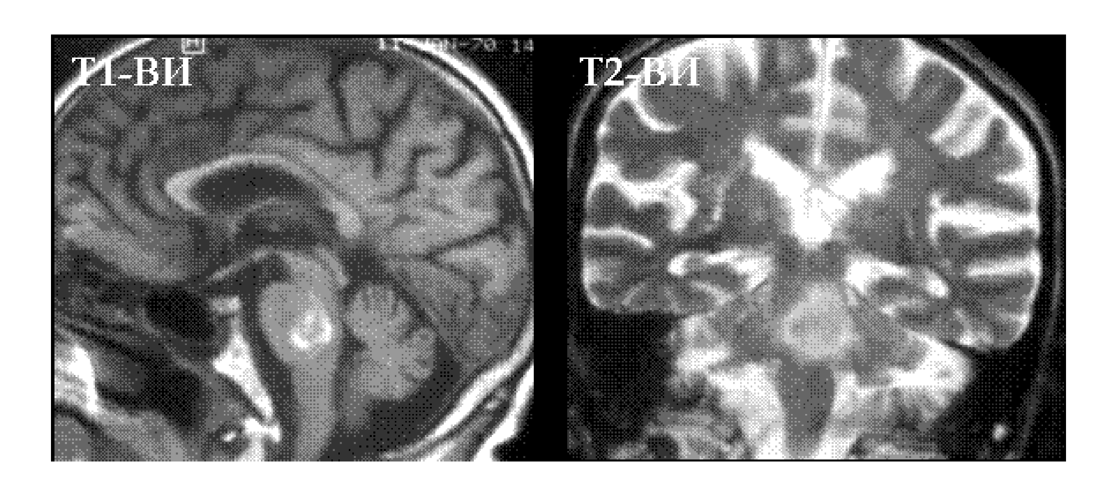


Рис. 1.12. Гематома области варолиева моста
(поздняя подострая стадия).
В области варолиева моста преимущественно слева на Т1-ВИ определяется зона с сигналом в виде гиперинтенсивного периферического кольца 1,2×1×1,7 см, на Т2-ВИ – сигнал неоднородно повышен. Желудочки головного мозга, субарахноидальное пространство умеренно расширены

В **стадии организации геморрагического инсульта** (> 14 суток) зона гипоинтенсивности продолжает увеличиваться от периферии к центру, и примерно к концу 1-го месяца кровоизлияние целиком состоит из гемосидерина, имеющего гипоинтенсивный сигнал на Т1- и Т2-ВИ (рис. 1.13). В дальнейшем депо гемосидерина медленно рассасывается, и даже через несколько лет в участке бывшего кровоизлияния можно обнаружить гипоинтенсивный участок, представляющий собой скопление молекул железа.

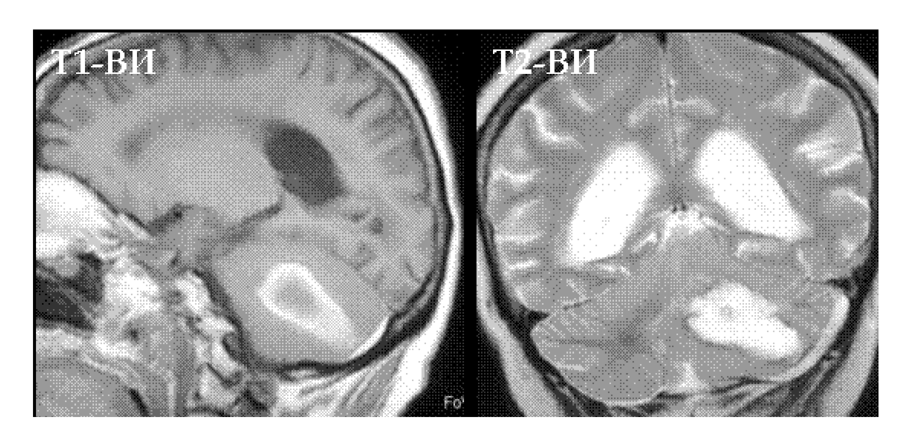


Рис. 1.13. Геморрагический инсульт в левой гемисфере мозжечка (стадия организации). Субдуральная гематома в задней черепной ямке слева. В левой гемисфере мозжечка на Т1-ВИ определяется фокус в виде кольца с гипоинтенсивным центром и гиперинтенсивной периферией, на Т2-ВИ фокус имеет высокий по интенсивности сигнал, окруженный тонким ободком гипоинтенсивности 3,7×1,4×3,4 см. Субдурально в области левой гемисферы мозжечка выявляется полоса высокого сигнала до 0,5 см шириной

1.2.7. Терапия острых нарушений мозгового кровообращения

Всем больным с инсультом вне зависимости от его характера проводится базисная терапия, а также – дифференциальная терапия ишемического инсульта с учетом его патогенетического подтипа.

Базисная терапия

Тактика базисной терапии направлена на общие мероприятия по стабилизации жизненно важных функций, профилактику и лечение возможных осложнений. Министерством здравоохранения РФ (2000) всем пациентам с острым нарушением церебрального кровообращения рекомендуется проведение следующей базисной терапии:

- Мероприятия, направленные на нормализацию функции внешнего дыхания и оксигенации, – санация дыхательных путей, установка воздуховода, интубация трахеи, при необходимости – проведение ИВЛ.
- Регуляция функции сердечно-сосудистой системы: поддержание артериального давления на 10 % выше цифр, к которым адаптирован пациент; антиаритмическая терапия при нарушениях ритма сердца; при ишемической болезни сердца назначаются антиангинальные препараты (нитраты); препараты, улучшающие

насосную функцию миокарда – сердечные гликозиды, антиоксиданты, оптимизаторы тканевого энергетического метаболизма.

- Контроль и поддержание гомеостаза, включая биохимические константы, водно-солевой и кислотно-щелочной баланс.
- Нейропротекция – комплекс универсальных методов защиты мозга от структурных повреждений – начинается на догоспитальном этапе (может иметь некоторые особенности при различных подтипах ОНМК).
- Мероприятия, направленные на уменьшение отека головного мозга.
- Мероприятия по профилактике и лечению осложнений.
- Симптоматическая терапия, в том числе противосудорожная, психотропная (при психомоторном возбуждении), миорелаксанты, анальгетики и др.

Специфическая терапия

Согласно Методическим рекомендациям Министерства здравоохранения Российской Федерации за 2000 г., стратегия лечения больных основана на ранней диагностике патогенетического подтипа инсульта. Основные принципы патогенетического лечения включают:

1) восстановление кровообращения в зоне ишемии (рециркуляция, реперфузия);

2) поддержание метаболизма ткани мозга, ее защиту от структурных повреждений (нейропротекция).

Основные методы рециркуляции:

– восстановление и поддержание системной гемодинамики;

– медикаментозный тромболизис;

– гемангиокоррекция (нормализация реологических свойств крови и функциональных возможностей сосудистой стенки);

– хирургические методы рециркуляции: наложение экстраинтракраниального микроанастомоза, тромбэктомия, реконструктивные операции на артериях.

Основные методы нейропротекции:

– восстановление и поддержание гомеостаза нервной ткани;

– медикаментозная защита мозга;

– немедикаментозные методы (гипербарическая оксигенация, церебральная гипотермия).

Восстановление кровообращения и поддержание метаболизма ткани мозга требуют проведение лечебных мероприятий,

направленных на борьбу с отеком мозга. Противоотечная терапия при ишемических инсультах включает:

– назначение осмотических диуретиков;

– гипервентиляцию;

– нейропротекторы и поддержание гомеостаза нервной ткани оказывают противоотечное действие.

Тромболитическая терапия

При поступлении больного в сроки до 6 ч с момента заболевания и подтверждения ишемического характера инсульта возможно применение тромболитической терапии с целью лизиса тромба или эмбола и восстановления кровотока в ишемизированной ткани мозга. Предполагается, что она наиболее целесообразна при острой закупорке средней мозговой или базилярной артерии, кардиоэмболическом типе инсульта.

К настоящему времени известны следующие агенты:

Препараты I поколения:

✓ Стрептокиназа (SK);

✓ Урокиназа (UK).

Препараты II поколения:

✓ Альтеплаза (тканевый активатор плазминогена, Актилизе, t-PA);

✓ Проурокиназа (Пуролаза, u-PA, pro-UK).

Препараты III поколения:

✓ Тенектеплаза (Метализе, TNK-tPA);

✓ Ретаплаза (Ретаваза, r-PA).

Противопоказания к данному виду терапии включают:

• наличие в анамнезе внутричерепного кровоизлияния, геморрагического диатеза, а также недавнего (до 3 недель) кровотечения из желудочно-кишечного тракта или мочевыводящих путей;

• возраст старше 80 лет;

• лёгкая степень или значительный регресс неврологических нарушений перед началом тромболизиса, а также тяжёлый инсульт;

• артериальное давление выше 185/110 мм рт.ст.;

• нарушение сознания до степени оглушённости и комы;

• нарушения свёртывания крови;

• недавнее хирургическое вмешательство.

Согласно проведенным исследованиям целесообразно и оправдано применение тканевого активатора плазминогена (в дозе 0,9 мг/кг, максимум 90 мг; 10 % вводится внутривенно струйно

в течение одной минуты, а 90 % – внутривенно капельно в течение одного часа) в первые 3 ч после появления первых симптомов заболевания и нецелесообразно при более длительном анамнезе. После 3–6 ч от появления симптомов инсульта показан только интраартериальный (селективный) тромболизис тканевым активатором плазминогена. Применение стрептокиназы не рекомендуется в связи с недопустимым риском кровоизлияний и смерти.

1.2.8. Прогноз

Прогноз определяется локализацией и объемом инфаркта, выраженностью отека мозга, а также наличием сопутствующих заболеваний и/или развитием осложнений в течение инсульта (пневмония, пролежни, уросепсис и др.). В первые 30 дней умирает около 15–25 % больных. Смертность выше при атеротромботическом и кардиоэмболическом инсультах и составляет только 2 % при лакунарном.

Тяжесть и прогрессирование инсульта часто оценивают, используя стандартизированные измерители, например, шкалу инсульта Национального института здоровья (NIH).

Причина смерти в половине случаев – отек мозга и вызванная им дислокация структур мозга, в остальных случаях – пневмония, сердечные заболевания, эмболия легочной артерии, почечная недостаточность или септицемия. Значительная часть (40 %) летальных исходов возникает в первые двое суток заболевания и связана с обширными размерами инфаркта и отеком мозга.

Из оставшихся в живых около 60–70 % больных имеют инвалидизирующие неврологические расстройства к концу месяца. Через 6 месяцев после инсульта инвалидизирующие неврологические расстройства остаются у 40 % выживших больных, к концу года – у 30 %. Чем более значителен неврологический дефицит к концу 1-го месяца заболевания, тем менее вероятно полное восстановление.

Восстановление двигательных функций наиболее существенно в первые три месяца после инсульта, при этом функция ноги часто восстанавливается лучше, чем функция руки. Полное отсутствие движений руки к концу 1-го месяца заболевания – плохой прогностический признак. Спустя год после инсульта дальнейшее восстановление неврологических функций маловероятно. У больных с лакунарным инсультом отмечается лучшее восстановление, чем при других типах ишемического инсульта.

Выживаемость больных после перенесенного ишемического инсульта составляет примерно 60–70 % к концу 1-го года заболевания, 50 % – через 5 лет после инсульта, 25 % – через 10 лет. К плохим прогностическим признакам выживаемости в первые 5 лет после инсульта относят пожилой возраст больного, перенесенный инфаркт миокарда, мерцательную аритмию, предшествующую инсульту, застойную сердечную недостаточность. Повторный ишемический инсульт возникает примерно у 30 % больных в период 5 лет после первого инсульта.

Глава 2

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Инфекционные заболевания центральной и периферической нервной системы занимают одно из ведущих мест среди неврологических заболеваний из-за своей распространенности. Тяжесть инфекционного процесса, серьезные осложнения, остающийся глубокий неврологический дефицит требуют хорошего знания данной патологии для своевременной диагностики и правильного лечения.

2.1. Классификация инфекционных заболеваний нервной системы

Существуют различные классификации инфекционных заболеваний нервной системы.

По виду возбудителя:

– бактериальные;

– вирусные;

– грибковые;

– инвазии простейших.

По способу проникновения инфекционного агента (входным воротам):

– воздушно-капельные;

– контактные (при травмах, заболеваниях ЛОР-органов);

– гематогенные;

– лимфогенные;

– периневральные (по пути следования периферических нервов) пути.

По локализации очага патологического процесса:

– менингиты – поражение твердой (пахименингит) или мягкой (лептоменингит) мозговых оболочек. Ранее в классификацию включали изолированное поражение сосудистой (паутинной) оболочки – арахноидит, в настоящий момент эти патологические состояния рассматривают в группе лептоменингитов;

– энцефалит – поражение вещества головного мозга;

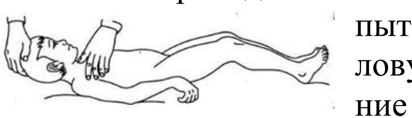
– миелит – поражение спинного мозга.

Инфекционные агенты могут **первично** поражать нервную систему (так называемые нейротропные патогенные агенты), или заболевание также может возникнуть **вторично** как осложнение инфекционного процесса в других органах и системах.

2.2. Менингиты

Менингит – воспаление оболочек головного и спинного мозга. Воспалительные изменения при менингите наблюдаются не только в мягкой и паутинной оболочках головного и спинного мозга, но и в эпендиме и сосудистых сплетениях желудочков головного мозга, что сопровождается гиперпродукцией цереброспинальной жидкости. В воспалительный процесс могут вовлекаться подоболочечные структуры мозга, что принято называть менингоэнцефалитом.

Все менингиты характеризуются клинической триадой:

Общеинфекционные	• высокая температура тела; • бледность кожных покровов; • боль в мышцах и суставах; • одышка, частый пульс, синюшность носогубного треугольника; • при тяжелом течении может быть низкое артериальное давление; • снижение аппетита, полный отказ от пищи; • чувство жажды и поэтому обильное питье, отказ от питья расценивается как неблагоприятный признак;
Общемозговые	• головная боль; • тошнота; • рвота; • болезненность при перкуссии черепа; • общая гиперестезия к световым, звуковым, тактильным раздражениям; • помутнение сознания; • рвота с примесями крови; • судорожные припадки; • галлюцинации, дезориентация, делириозные расстройства, психомоторное возбуждение, бред.
Менингеальные	1. Симптом ригидности затылочных мышц – при попытке пассивно согнуть голову возникает сопротивление из-за напряжения задней 

группы шейных мышц, подбородок на несколько пальцев не достает до грудины.

2. Симптом Кернига проверяется следующим образом – у лежащего на спине больного сгибают ногу в тазобедренном и коленном суставах под прямым углом, при попытке разогнуть ногу в коленном суставе возникает сопротивление мышц, сгибателей голени.

3. Нижний синдром Брудзинского возникает при исследовании симптома Кернига (возникает сгибание противоположной ноги).

4. Верхний синдром Брудзинского возникает при исследовании ригидности затылочных мышц, характеризуется сгибанием ног в тазобедренных и коленных суставах.

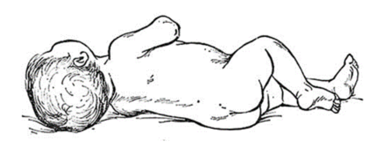


5. Средний синдром Брудзинского возникает при давлении на область лонного сочленения, характеризуется сгибанием ног в тазобедренных и коленных суставах.

6. Симптом Бехтерева характеризуется усилением головной боли, возникновением болевой гримасы при постукивании по скуловой дуге.

7. Симптом подвешивания по Лессажу наблюдается у детей при поднятии за подмышки (происходит рефлекторное сгибание ног и приведение их к животу).

8. При выраженном менингеальном синдроме возникает своеобразная поза: больной лежит на боку, голова запрокинута, бедра прижаты к животу, голени – к бедрам (согнуты в тазобедренных и коленных суставах, напряжены мышцы, разгибающие позвоночник) – *опистотонус*.



9. У маленьких детей может «набухать» большой родничок.

Одним из первых проявлений менингита зачастую выступает головная боль, часто сопровождающаяся тошнотой (иногда рвотой).

> **NB!**
> В клинической картине любой формы менингита доминирует менингеальный синдром.

Головная боль сильная, часто невыносимая, распирающего характера. Обычно проявляется диффузно, однако в начале болезни может быть локализована в лобной или

затылочной областях. Она усиливается при перемене положения головы, кашле, натуживании, воздействии световых, звуковых и других раздражителей.

В крови при **гнойном** менингите – нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ. При **серозном** менингите изменения менее характерны, возможны лейкопения, лимфоцитоз.

NB!

Стоит заметить, что в ранние сроки болезни плеоцитоз при гнойном менингите может быть невысоким, с преобладанием лимфоцитов, а при серозном менингите в первые дни заболевания могут определяться нейтрофилы. В этих случаях требуется повторное исследование ликвора через 3–5 дней.

Верификация диагноза «менингит» возможна только при условии исследовании ликвора. Давление ЦСЖ в большинстве случаев повышено. При гнойном менингите ЦСЖ мутная, при серозном – прозрачная или опалесцирующая. Отмечается повышение клеточных элементов – *плеоцитоз*. При **гнойном** менингите плеоцитоз обычно нейтрофильный, при **серозном** – лимфоцитарный. Содержание белка при серозном менингите может быть пониженным, нормальным или незначительно повышенным, при гнойном белок чаще повышен, реже нормальный. При бактериальных менингитах, как правило, резрезко положительны осадочные пробы Панди и Нонне – Апельта. Содержание глюкозы при бактериальных понижено, при вирусных в норме или снижено. Хлориды понижены при гнойных менингитах.

Реакция Панди – метод исследования, который позволяет определить повышенный уровень белков в спинномозговой жидкости. В качестве химического реактива используется карболовая кислота. При контакте карболовой кислоты и ликвора образуются участки помутнения, при этом интенсивность помутнения напрямую зависит от количества белков, присутствующих в спинномозговой жидкости.

Реакция Нонне – Апельта – это не специфическая проба для ориентировочного определения уровня глобулинов в ликворе. В отличие от реакции Панни реакция Нонне – Аппельта оценивает количество только глобулинов, а не всех белков в ликворе.

Большое диагностическое значение имеет обнаружение в цереброспинальной жидкости возбудителей менингита, их антигенов и антител против них.

Также дополнительным исследованием при менингите является нейроофтальмологическое обследование. На глазном дне возможны венозное полнокровие, отек дисков зрительных нервов.

Дифференциальная ликвородиагностика при заболеваниях нервной системы, протекающих с менингиальными знаками:

Показатели ликвора	Норма	Гнойный менингит	Серозный менингит	Туберкулезный менингит
Давление Мм.вод.ст	120-180	0-750	200-300	250-500
Прозрачность	Прозрачный	Мутный	Опалесцирующий	Опалесцирующий
Цвет	Бесцветный	Ксантохро мный	Бесцветный	Бесцветный
Цитоз	2-10	Более 1000	50-800	200-700
Нейтрофилы, %	3-5	60-100	0-20	20-40
Лимфоциты, %	95-97	0-40	80-100	40-60
Эритроциты, Х106/л	0-30	N	N	Может быть повышено
Белок, г/л	0,1-0,3	3,0-6,0	0,6-1,5	1,0-3,3
Глюкоза, ммоль/л	2,2-3,3	снижен	N	Резко снижен
Фибриновая пленка	нет	Сгусток фибрина	нет	Паутинная

Классификация менингитов

По этиологии:

- бактериальные;
- вирусные;
- грибковые;
- вызванные простейшими, микоплазмами, гельминтами, риккетсиями, амебами.

По характеру воспалительного процесса в оболочках мозга и изменений в ликворе:

- гнойные;
- серозные;
- геморрагические.

По патогенезу:

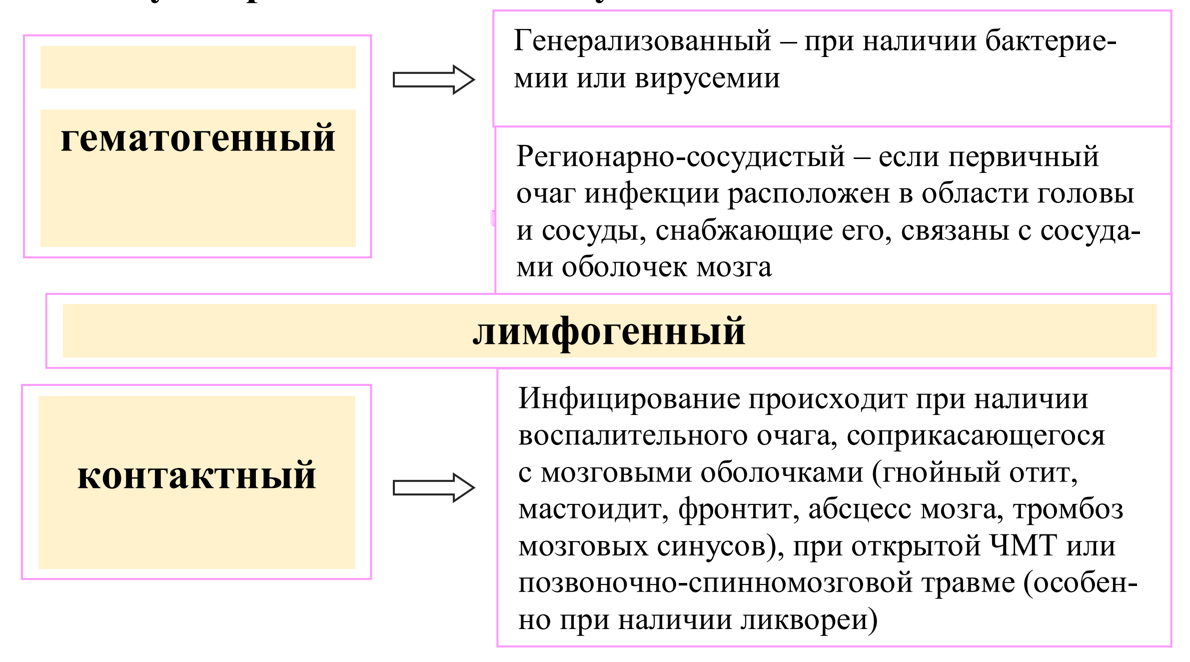
- первичные (самостоятельные заболевания);
- вторичные (осложнение инфекционного заболевания).

По локализации процесса:

- церебральные (конвекситальные, базальные, генерализованные);
- спинальные.

По тяжести течения:
- острые;
- подострые;
- хронические рецидивирующие.

Пути проникновения возбудителей:



2.3. Гнойные менингиты

Гнойными менингитами считаются все менингиты бактериальной этиологии, кроме туберкулезного и сифилитического.

2.3.1. Менингококковый менингит (эпидемический цереброспинальный менингит)

Возбудитель: Neisseria meningitides.

Путь заражения: воздушно-капельный.

Патогенез: первичный.

Инкубационный период: от 2–7 дней.

Клиника: начало заболевания, как правило, острейшее (иногда молниеносное). Предшествовать менингококковому менингиту может назофарингит. Температура тела повышается до фебрильных цифр (38–40 °C), появляются головокружение, озноб, тошнота, головная боль распирающего характера, которая быстро усиливается и становится мучительной. Ухудшается аппетит, может возникать рвота, не приносящая облегчения, усиливается жажда.

У таких больных появляются боли в глазных яблоках при движении, светобоязнь и повышенная чувствительность к слуховым и тактильным раздражителям. При этом отмечаются общая слабость, заторможенность, вялость, нарушение сна. В тяжелых случаях могут отмечаться нарушения сознания (сопор, кома). Через несколько часов после манифестации заболевания или к концу первых суток появляются менингеальные симптомы (симптом Кернига, ригидность затылочных мышц, симптом Брудзинского, Мейтуса и др.), в связи с чем положение больного принимает характерный вид. Кроме того, могут поражаться черепно-мозговые нервы (глазодвигательные, лицевой, тройничный, подъязычный и др.), однако поражение нервов в данном случае обратимо. Со стороны вегетативной нервной системы отмечается стойкий красный дермографизм.

У 50 % больных на 2–5-й день болезни появляется обильная ***герпетическая сыпь***.

Диагностика: лабораторное исследование крови: нейтрофильный плеоцитоз, СОЭ повышена.

Лабораторное исследование ЦСЖ: вытекает под давлением, в начале болезни опалисцирующая, затем становится мутной, гнойной.

Лечение: применяются антибактериальные средства для лечения:

- Пенициллины.
- Цефалоспорины.
- Карбопенемы.

Лечение антибиотиками длится около 10–17 суток.

Интоксикационная терапия: кристаллоидные растворы (раствор Рингера, глюкозы), коллоидные растворы (Декстран, Желатиноль). Могут вводиться как внутривенно, так и перорально при условии сохраненного сознания. Диуретики – Фуросемид, Лазикс – необходимы для предупреждения отека головного мозга. Глутаминовая кислота и карбоксилаза. При судорожном синдроме – антиконвульсанты (диазепам, леофилизат вальпроевой кислоты и др.) Помимо медикаментозных средств, применяется оксигенотерапия с УФ-облучением крови.

Осложнения:

- Инфекционно-токсический шок;
- Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса – Фридериксена);
- Отек и набухание мозга, приводящие к вклинению мозга.

Прогноз: при раннем и адекватном лечении благоприятный.

Профилактика: изоляция больного, дезинфекция помещения, где находится больной. Наблюдение за контактировавшими с больными лицами в течение 10 дней.

2.3.2. Пневмококковый менингит

Возбудитель: Streptococcus pneumoniae.

Путь заражения: воздушно-капельный.

Патогенез: вторичный.

Инкубационный период: от 2–14 дней.

Клиника: характеризуется вялостью, фебрильной температурой с ознобами, анорексией и отказом от питья, бледностью кожи. Возможна гектическая температура с колебаниями в 2–3 °С. Отмечаются изменение пульса со склонностью к брадикардии, приглушение сердечных тонов, колебания АД. При развитии сепсиса пневмококковый менингит сопровождается сыпью на коже. Высыпания имеют ***геморрагический характер***, могут дебютировать розеолезно-папулезными элементами. В отличие от сыпи при менингококковом менингите пневмококковая сыпь является более стойкой, при выздоровлении ее обратное развитие происходит не так быстро.

В общемозговом синдроме преобладает головная боль (цефалгия). Она носит распирающий диффузный характер, иногда локализуется преимущественно в лобно-височных зонах головы. Сопровождается повторной или многократной не приносящей пациенту облегчения рвотой, расширением венозной сети на веках и голове. Возможны расстройства сознания, варьирующие от психомоторного возбуждения до сопора и комы. Могут наблюдаться различной выраженности судороги от подергивания мышц до генерализованного эпиприступа. У грудничков отмечаются расхождение черепных швов, выбухание родничков, типичный «мозговой» крик, отличающийся своей пронзительностью и монотонностью. Развитие менингоэнцефалита приводит к появлению на фоне общемозговой симптоматики очаговых симптомов – глазодвигательных расстройств, атаксии, гемипареза, гиперкинезов.

Менингеальный симптомокомплекс характеризуется вынужденным положением пациента – с запрокинутой назад головой, согнутыми и приведенными к телу конечностями. Наблюдаются ги-

перакузия, гиперестезия и светобоязнь. Типичны ригидность мышц затылка, менингеальные симптомы.

Диагностика: лабораторное исследование крови: нейтрофильный плеоцитоз, СОЭ повышена.

Лабораторное исследование ЦСЖ: давление умеренно повышено, мутная, часто зеленого цвета, выраженный плеоцитоз, повышение белка, снижение глюкозы.

Лечение: пневмококковый менингит требует безотлагательного комплексного стационарного лечения. Пациенту необходимы строгий постельный режим, высококалорийное химически и механически щадящее питание. В качестве этиотропного лечения широко применяются бензилпенициллин, цефтриаксон и цефотаксим. К препаратам второго ряда относятся тетрациклины, ванкомицин, сульфаниламиды. Дезинтоксикационная терапия включает оральную регидратацию (обильное питье чаев, морса) и инфузию растворов глюкозы и NaCl, декстрана, солевых растворов. Если пневмококковый менингит возник у ослабленного ребенка, показаны введение свежезамороженной плазмы, лейковзвеси, проведение внутривенного ультрафиолетового облучения крови.

Важное значение в профилактике и лечении отека головного мозга имеет назначение мочегонных средств (фуросемида, 15 % раствора манитола). Для улучшения церебрального кровообращения используют винпоцетин и пентоксифиллин. С целью поддержания метаболизма нервной ткани и восстановления связей между нейронами при выздоровлении применяют нейрометаболиты и ноотропы (глицин, пиридитол, пирацетам, гопантеновая кислота). Длительность курса сосудистой и нейротропной терапии может составлять до 6 месяцев.

Осложнения: инфекционно-токсический шок; судорожный синдром; отек и набухание мозга, приводящие к вклинению мозга; тугоухость, амавроз и т.д.

Прогноз: относительно благоприятный при своевременном лечении. Летальность высокая.

Профилактика: наиболее эффективным способом предотвращения заболевания является вакцинация. Специфическая профилактика путем введения пневмококковой вакцины рекомендована детям в течение первых 2 лет жизни, детям из группы риска в возрасте 2–5 лет, людям среднего возраста с пониженным иммунитетом и лицам старше 65 лет.

2.4. Серозные менингиты

Серозные менингиты могут развиваться при различных инфекционных болезнях бактериальной, вирусной, грибковой, паразитарной этиологии, при ЧМТ, патологических процессах в центральной нервной системе.

2.4.1. Туберкулезный менингит

Возбудитель: Mycobacterium tuberculosis.

Путь заражения: гематогенная диссеминация.

Патогенез: вторичный.

Клиника: **продромальный период** занимает в среднем 1–2 недели. Его наличие отличает туберкулезный менингит от других менингитов. Характеризуется появлением цефалгии (головной боли) по вечерам, субъективного ухудшения самочувствия, раздражительности или апатии. Затем цефалгия усиливается, возникает тошнота, может наблюдаться рвота. Зачастую отмечается субфебрилитет. При обращении к врачу в этом периоде заподозрить туберкулезный менингит не удается ввиду неспецифичности указанной симптоматики.

Период раздражения манифестирует резким нарастанием симптомов с подъемом температуры тела до 39 °С. Головная боль носит интенсивный характер, сопровождается повышенной чувствительностью к свету (светобоязнь), звукам (гиперакузия), прикосновениям (кожная гиперестезия). Усугубляются вялость и сонливость. Отмечаются появление и исчезновение красных пятен в различных участках кожного покрова, что связано с расстройством вегетативной сосудистой иннервации. Возникают менингеальные симптомы: ригидность (напряженность) мышц затылка, симптомы Брудзинского и Кернига. Изначально они носят нечеткий характер, затем постепенно усиливаются. К концу второго периода (спустя 8–14 дней) пациент заторможен, сознание спутано, характерна типичная менингеальная поза «легавой собаки».

Период парезов и параличей (терминальный) сопровождается полной утратой сознания, появлением центральных параличей и сенсорных расстройств. Нарушается дыхательный и сердечный ритм, возможны судороги, гипертермия до 41 °С или пониженная температура тела. При отсутствии лечения в этом периоде туберкулезный менингит в течение недели приводит к смертельному исходу, причиной которого является паралич сосудистого и дыхательного центров мозгового ствола.

Клинические формы

Базилярный туберкулезный менингит в 70 % случаев имеет постепенное развитие с наличием продромального периода, длительность которого варьирует в пределах 1–4 недель. В периоде раздражения нарастает цефалгия, возникает анорексия, типична рвота «фонтаном», усиливаются сонливость и вялость. Прогрессирующий менингеальный синдром сопровождается присоединением нарушений со стороны черепно-мозговых нервов (ЧМН): косоглазия, анизокории, ухудшения зрения, опущения верхнего века, тугоухости. В 40 % случаев при офтальмоскопии определяется застой диска зрительного нерва. Возможно поражение лицевого нерва (асимметрия лица). Прогрессирование менингита приводит к возникновению бульбарных симптомов (дизартрии и дисфонии, поперхивания), свидетельствующих о поражении IX, X и XII пар ЧМН. При отсутствии адекватной терапии базилярный менингит переходит в терминальный период.

Туберкулезный менингоэнцефалит обычно соответствует третьему периоду течения менингита. Типично преобладание симптомов энцефалита: парезов или параличей спастического типа, выпадений чувствительности, двух- или односторонних гиперкинезов. Сознание утрачено. Отмечаются тахикардия, аритмия, расстройства дыхания вплоть до дыхания Чейна – Стокса, образуются пролежни. Дальнейшее прогрессирование менингоэнцефалита оканчивается летальным исходом.

Спинальный туберкулезный менингит наблюдается редко. Как правило, манифестирует с признаков поражения церебральных оболочек. Затем во втором-третьем периодах присоединяются боли опоясывающего типа, обусловленные распространением туберкулеза на спинальные корешки. При блокаде ликворных путей корешковые боли носят такой интенсивный характер, что не снимаются даже с помощью наркотических анальгетиков. Дальнейшее прогрессирование сопровождается тазовыми расстройствами: вначале задержкой, а затем недержанием мочи и кала. Наблюдаются периферические вялые параличи, моно- и парапарезы.

Лечение: противотуберкулезная терапия: изониазид, рифампицин, пиразинамид и этамбутол. Дегидратационная (гидрохлоротиазид, фуросемид, ацетазоламид, маннитол) и дезинтоксикационная (инфузии декстрана, солевых растворов) терапия. В тяжелых случаях показана глюкокортикоидная терапия; спинальный туберкулезный менингит является показанием для введения препаратов

непосредственно в субарахноидальное пространство. При наличии парезов в схему лечения включают неостигмин, АТФ; при развитии атрофии зрительного нерва – никотиновую кислоту, папаверин, гепарин, пирогенал.

В течение 1–2 месяцев пациент должен придерживаться постельного режима.

Осложнения: возникновение рецидивов; формирование эпилепсии; развитие нейроэндокринных расстройств.

Прогноз: без специфической терапии туберкулезный менингит оканчивается летальным исходом на 20–25-й день. При своевременно начатой и длительной терапии благоприятный исход отмечается у 90–95 % пациентов.

Профилактика: к профилактическим мерам относятся все известные способы профилактики туберкулеза: профилактические прививки вакциной БЦЖ, туберкулинодиагностика, ежегодное прохождение флюорографии, раннее выявление заболевших, обследование контактной группы лиц и т.п.

2.4.2. Вирусные менингиты

Возбудитель: вирусы Коксаки и ЕСНО.

Путь заражения: воздушно-капельный, фекально-оральный.

Патогенез: первичный.

Клиника: начало болезни острое. Наблюдается двухволновый тип лихорадки. Головные боли разлитого характера. Повторная, часто многократная рвота. В первый день болезни – гиперемия лица с белым носогубным треугольником, конъюнктивит, инъекция сосудов глазного яблока. Менингеальные симптомы появляются на 1–3-й день заболевания и у большинства больных выражены нерезко. Отмечается в ряде случаев диссоциация менингеальных симптомов – выраженность одних при отсутствии других. Нередки герпетические высыпания у губ, носа и сыпи полиморфно-пятнистого или папулезного характера, похожие на сыпь при кори или краснухе. При менингите, вызванном вирусами Коксаки, мышечные боли являются частым признаком и, как правило, локализуются в мышцах живота. У ряда больных отмечаются легкие и быстро проходящие симптомы органического поражения нервной системы: неравномерность сухожильных рефлексов, повышение их, нистагм, легкий центральный парез VII и XII пар черепно-мозговых нервов, атаксия и др. В основе этих симптомов, по-видимому, лежит отек.

Диагностика: в крови – лейкопения или лейкоцитоз (до 12–15 тыс. в 1 мкл), умеренный сдвиг лейкоцитарной формулы влево, увеличение СОЭ до 25–40 мм/ч.

ЦСЖ: прозрачная, бесцветная, при люмбальном проколе вытекает под высоким давлением; плеоцитоз от нескольких десятков до нескольких сотен клеток в 1 мкл, характер цитоза лимфоцитарный. Содержание белка колеблется от 0,03 г/л («разведенная» ЦСЖ) до 1 г/л.

Лечение: дегидратация – внутримышечные инъекции 2–10 мл 25 % раствора сернокислой магнезии; внутривенные вливания 5–20 мл 40 % раствора глюкозы с 1–2 мл 5 % аскорбиновой кислоты. Аскорбиновая кислота назначается также per os по 0,85 г × 2–3 раза в сутки. Обязательна госпитализация больных не менее чем на 21-й день. Для профилактики отека головного мозга – лазикс, маннитол и т.д., при тяжелых формах – кортикостероиды.

Прогноз: благоприятный.

2.5. Энцефалиты

Энцефалит – группа заболеваний, характеризующихся воспалением головного мозга. Наиболее рациональным принципом классификации инфекционных заболеваний является классификация по их причинам (этиологическим факторам). Так как причину энцефалитов установить удается не всегда, то при классификации энцефалитов используют еще и особенности протекания процесса заболевания (патогенетический фактор). Исходя из этих принципов, энцефалиты делят на первичные и вторичные, вирусные и микробные, инфекционно-аллергические, аллергические и токсические.

Первичные энцефалиты

Вирусные:

- арбовирусные, сезонные, трансмиссивные;
- вирусные без четкой сезонности (полисезонные):
  - энтеровирусные, вызванные вирусом Коксаки и ЕСНО;
  - герпетический;
  - при бешенстве;
- вызванные неизвестным вирусом:
  - эпидемический (Экономо).

Микробные и риккетсиозные:

- при нейросифилисе;
- при сыпном тифе.

Вторичные энцефалиты

Вирусные:
- при кори;
- при ветряной оспе;
- при краснухе;
- гриппозный.
- поствакцинальные: АКДС, осповакцина, антирабическая вакцина.

Микробные и риккетсиозные:
- стафилококковый;
- стрептококковый;
- малярийный;
- токсоплазмозный.

Энцефалиты, вызванные медленными инфекциями:
- подострые склерозирующие панэнцефалиты.

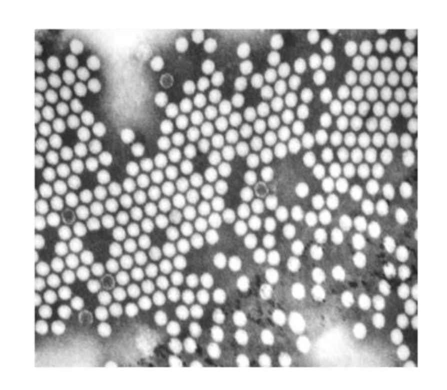
Паранеопластические процессы:
- анти-NMDA-рецепторный энцефалит (острый преходящий лимбический энцефалит).

Кроме того, по обширности поражения выделяют:

- энцефалиты с преимущественным поражением белого вещества – **лейкоэнцефалиты** (группа подострых прогрессирующих лейкоэнцефалитов);
- энцефалиты с преимущественным поражением серого вещества – **полиоэнцефалиты** (острый полиомиелит, эпидемический летаргический энцефалит);
- энцефалиты с диффузным поражением нервных клеток и проводящих путей головного мозга – **панэнцефалиты** (клещевой, комаринный, австралийский, американский).

2.6. Полиомиелит

Полиомиелит (детский паралич, болезнь Гейне–Медина) – острое инфекционное заболевание, вызываемое вирусом с тропностью к передним рогам спинного мозга и двигательным ядрам ствола мозга, деструкция которых вызывает паралич мышц и атрофию (рис. 2.1).



Источник инфекции – больной или вирусоноситель, при этом наиболее опасны пациенты со стертыми и абортивными формами заболевания.

Путь передачи – фекально-оральный и воздушно-капельный.

Рис. 2.1. Электронная микрофотография вируса полиомиелита

Классификация форм полиомиелита по типу, тяжести, характеру течения

1. По типу	**2. По тяжести**	**3. По течению (характеру)**
Типичные (с поражением ЦНС): – непаралитические (менингеальная); – паралитические (спинальная, бульбарная, понтинная и смешанная). Атипичные (без поражения ЦНС): – инаппарантная форма (вирусоносительство); – абортивная форма (малая болезнь)	– легкая форма; – среднетяжелая форма; – тяжелая форма. *Критерии тяжести*: – выраженность синдрома интоксикации; – выраженность двигательных нарушений	– гладкое; – негладкое; – с осложнениями; – с наслоением вторичной инфекции; – с обострением хронических заболеваний

Восприимчивость к вирусу полиомиелита всеобщая, однако наиболее восприимчивы дети в возрасте до 7 лет. При этом паралитическая форма встречается не более чем в 1 % случаев, а стертые, инаппарантные и абортивные формы диагностируются только в очаге инфекции при лабораторном обследовании контактных с заболевшими полиомиелитом лиц. Повторные случаи заболевания практически не регистрируются, так как после перенесенного заболевания вырабатывается стойкий иммунитет и наблюдается невосприимчивость клеток слизистой оболочки кишечника к гомологичным типам вируса.

NB!

Дети первых 2–3 месяцев жизни, благодаря полученному трансплацентарно от матери иммунитету, полиомиелитом практически не болеют.

Входными воротами инфекции является *слизистая оболочка полости рта или кишечника*, что зависит от механизма передачи. Первичная репродукция вируса осуществляется в слизистой обо-

лочке ротовой полости, глотки или тонкой кишки, а также в *лимфатических узлах и пейеровых бляшках*. Из лимфатических узлов вирус полиомиелита проникает в кровь и *гематогенным путем* – в ЦНС, далее распространяется *по аксонам периферических нервов и двигательным волокнам в передние рога спинного мозга либо в ядра черепных нервов*, деструкция которых ведет к развитию параличей. Кроме поражения ЦНС, в некоторых случаях развивается миокардит. Проникновение вируса в нервную систему происходит не более чем в 1 % случаев – во всех остальных случаях развиваются непаралитические формы болезни, либо формируется вирусоносительство (табл. 2.1, 2.2).

Таблица 2.1

Уровень поражения ЦНС при различных клинических формах полиомиелита

Клиническая форма	Уровень поражения ЦНС
Спинальная	Поражение шейного, грудного и поясничного отделов спинного мозга
Бульбарная	Поражение ядер черепных нервов, расположенных в стволе мозга
Понтинная	Поражение ядра лицевого нерва в области ствола
Сочетанные формы (бульбоспинальная, понтоспинальная, понтобульбоспинальная)	Поражение ядер черепных нервов и спинного мозга

Таблица 2.2

Патогенез ведущих клинических симптомов и синдромов при полиомиелите

Симптомы	Патогенез
1	2
Лихорадка	Вирусемия
Катаральные явления	Поражение эпителиальных клеток и лимфатического аппарата дыхательных путей
Расстройство стула	Репликация вируса в клетках тонкой кишки
Потливость	Поражение вегетативной нервной системы, сосудодвигательного центра
Сыпь	Поражение сосудов и периваскулярных пространств
Расстройство мочеиспускания	Поражение поясничного отдела спинного мозга с последующей атонией сфинктера мочевого пузыря

Окончание табл. 2.2

1	2
Боль в мышцах, парестезия	Поражение чувствительных корешков спинного мозга
Гемодинамические нарушения, похолодание конечностей, цианоз	Поражение сосудодвигательного центра с последующим парезом сосудов, нарушение вегетативной иннервации
Колебания АД	Поражение сосудодвигательного центра, миокардит
Одышка, удушье	Поражение дыхательных мышц, сердечно-сосудистые нарушения, поражение IX–XII пар черепных нервов с нарушением глотания, отделение секрета, его инспирация
Парезы, параличи	Поражение двигательных мышц и центров, впоследствии атрофия мышц
Беспорядочность парезов, параличей	Неравномерность распределения и размножения вирусов в нервных структурах
Нарушение глотания и фонации	Поражение двигательных ядер IX и X пар черепных нервов
Паралич мимических мышц	Поражение ядер лицевого нерва
Стойкость параличей	Массивная гибель мотонейронов, перерождение осевых цилиндров, атрофия мышц
Менингеальный синдром	Отек, инфильтрация оболочек мозга

Клиническая картина

Инкубационный период длится от 5 до 12 (есть зарегистрированные случаи до 35) дней, симптомы зависят от формы полиомиелита. По статистике чаще всего заболевание протекает без нарушения двигательных функций – на один паралитический случай приходится десять непаралитических. Начальной формой заболевания выступает форма препаралитическая (непаралитический полиомиелит).

Различают несколько форм полиомиелита:

1. Абортивная форма полиомиелита

При абортивной форме полиомиелита больные дети жалуются на повышение температуры тела до 38 °С. На фоне температуры наблюдают недомогание, слабость, вялость, невыраженную головную боль, кашель, насморк, боль в животе, рвоту. Кроме того, наблюдаются покраснение горла, энтероколит, гастроэнтерит или катаральная ангина как сопутствующие диагнозы. Длительность срока проявления данных симптомов составляет порядка 3–7 дней. Полиомиелит в данной форме характеризуется ярко выраженным

кишечным токсикозом, в целом имеется значительное сходство в проявлениях с дизентерией, течение заболевания также может быть холероподобным.

2. Менингиальная форма полиомиелита

Данная форма характеризуется собственной остротой, при этом отмечаются аналогичные с предыдущей формой симптомы: температура, общая слабость, недомогание, боли в животе, головные боли различной степени интенсивности, насморк и кашель, снижение аппетита, рвота.

При осмотре горло красное, может быть налет на нёбных дужках и миндалинах. Такое состояние длится 2 дня. Затем температура тела нормализуется, уменьшаются катаральные явления, ребенок выглядит здоровым в течение 2–3 дней. После этого начинается второй период повышения температуры тела. Жалобы становятся более отчетливыми: резкое ухудшение состояния; сильная головная боль; рвота; боль в спине и конечностях, как правило, ногах. При объективном обследовании диагностируют симптомы, характерные для менингизма (положительность симптома Кернига и Брудзинского, ригидность в области спины и затылочных мышц). Улучшение состояния достигается ко второй неделе.

3. Паралитический полиомиелит

Развивается достаточно редко, но, как правило, приводит к нарушению многих функций организма и, соответственно, к инвалидности. Различают формы:

➢ Бульбарная. Особую тяжесть составляет развитие бульбарного паралича. Поражается вся группа каудальных нервов. Избирательное поражение одного-двух нервов для полиомиелита нетипично. При поражении ретикулярной формации, дыхательного и сосудистого центров может нарушаться сознание, появляются дыхательные расстройства центрального генеза.

➢ Понтинная. Для этого вида полиомиелита характерно развитие парезов и параличей лицевого нерва, при которых происходит частичная или полная утрата мимических движений.

➢ Энцефалитическая. Поражаются вещество мозга и подкорковые ядра (очень редко). Развиваются центральные парезы, судорожный синдром, афазия, гиперкинезы.

➢ Спинальная. Слабость и боль в мышцах постепенно сменяются параличом, как общим, так и частичным. Поражение мышц при данной форме полиомиелита может быть симметричным, но встречается паралич отдельных групп мышц по всему туловищу.

В течении заболевания выделяют четыре периода.

Препаралитическая стадия. Отличается довольно острым началом, высокими цифрами температуры тела, общим недомоганием, головной болью, расстройствами ЖКТ, ринитом, фарингитом. Такая клиническая картина сохраняется 3 дня, далее состояние нормализируется на 2–4-е сутки. Затем наступает резкое ухудшение состояния с теми же симптомами, но более выраженной интенсивности. Присоединяются такие признаки: боль в ногах, руках, спине; снижение рефлексов; повышенная чувствительность; понижение силы мышц; судороги; спутанность сознания; чрезмерная потливость; пятна на коже; «гусиная кожа».

Паралитическая стадия. Это стадия, когда внезапно больного разбивает паралич (за пару часов). Эта стадия длится от 2–3 до 10–14 дней. Больные на этот период часто погибают от тяжелого расстройства дыхания и кровообращения. Симптомы данной стадии: вялый паралич; расстройства акта дефекации; пониженный тонус мышц; ограничение или полное отсутствие активных движений в конечностях, теле; поражение преимущественно мышц рук и ног, но могут пострадать и мышцы шеи, туловища; спонтанный болевой мышечный синдром; повреждение продолговатого мозга; расстройства мочеиспускания; поражение и паралич диафрагмы и дыхательных мышц. В восстановительном периоде полиомиелита, который длится до одного года, происходит постепенная активизация сухожильных рефлексов, восстанавливаются движения в отдельных мышечных группах (рис. 2.2, 2.3).

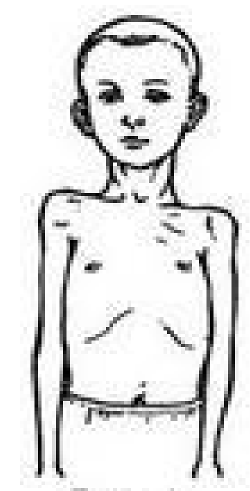


Рис. 2.2. Вялый паралич обеих рук и межреберных мышц

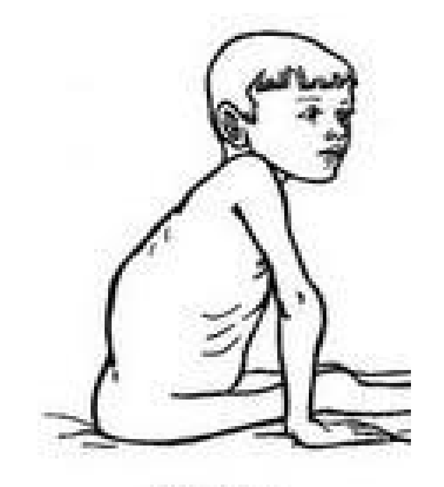


Рис. 2.3. Двусторонний паралич мышц спины; кифоз в нижнегрудном и поясничном отделах; паралич ягодичных мышц

Мозаичность поражения и неравномерность восстановления обусловливают развитие атрофии и мышечных контрактур, отставание пораженной конечности в росте, формирование остеопороза и атрофии костной ткани.

Резидуальный период, или период остаточных явлений, характеризуется наличием стойких парезов и параличей, сопровождающихся мышечной атрофией и трофическими расстройствами, развитием контрактур и деформацией в пораженных конечностях и участках тела.

Постполиомиелитный синдром. После перенесенного полиомиелита у некоторых пациентов на долгие годы (в среднем 35 лет) сохраняются ограниченные возможности и ряд проявлений, наиболее частые из которых прогрессирующая мышечная слабость и боль; общая разбитость и усталость после минимальных нагрузок; атрофия мышц; нарушения дыхания и глотания; нарушения дыхания во сне, особенно ночное апноэ; плохая переносимость низких температур; когнитивные нарушения – такие как снижение концентрации внимания и трудности с запоминанием; депрессия или перепады настроения.

Лечение

Мероприятия, направленные против полиомиелита, требуют обязательной госпитализации. Назначаются постельный режим, прием обезболивающих и успокоительных, а также тепловые процедуры.

При параличах проводится комплексное восстановительное лечение, а затем поддерживающее лечение в санаторно-курортных зонах. Такие осложнения полиомиелита как нарушения дыхания требуют срочных мер по восстановлению дыхания и реанимации пациента. Очаг заболевания подлежит дезинфекции.

Диагностика

Идентификация возбудителя полиомиелита имеет особое значение, так как многие энтеровирусы и герпесвирусы способны вызывать похожие поражения. Материалы для исследований – кровь, СМЖ, кал, материал из носоглотки.

Выделение возбудителя полиомиелита проводят в первичных культурах ткани (эмбрионы) или культурах клеток HeLa, Hep-2, СОЦ и др. Идентификацию полиовирусов осуществляют по цитопатическому эффекту и в РН с типовой антисывороткой.

Вирусспецифические АТ к полиомиелиту определяют в сыворотке и СМЖ; выявление высоких титров IgM указывает на наличие инфекции.

Также необходимо учитывать клинические данные инфекционных заболеваний нервной системы и осуществлять дифференциальную диагностику (табл. 2.3).

Профилактика

Главную роль в профилактике полиомиелита играет вакцинация. Однако, помимо вакцинации, ВОЗ в 1988 г. дала следующие рекомендации по профилактике:

- добиться широкого охвата вакцинацией младенцев, для того чтобы сократить число восприимчивых детей к полиомиелиту;
- учредить два общенациональных дня для иммунизации детей младше 5 лет;
- организовать кампании по иммунизации на дому;
- организовать систему надзора за эпидемиологией полиомиелита в разных странах.

Вакцинация

Вакцина против полиомиелита создана для борьбы с этим заболеванием. Существует несколько видов вакцины: первый включает инактивированный вирус и вводится путем инъекций, второй – ослабленный (аттенуированный) вирус и вводится в виде капель в рот. Обязательное требование Всемирной организации здравоохранения – провести вакцинацию всех новорожденных детей.

Таблица 2.3

Дифференциальная диагностика полиомиелита

Признак	Полиомиелит	Синдром Гийена – Барре	Травматический неврит после в/м инъекции	Поперечный миелит
1	2	3	4	5
Прогрессирование паралича	Развивается через 24–48 ч	От нескольких часов до 10 суток	От нескольких часов до 4 суток	От нескольких часов до 4 суток
Лихорадка в начале заболевания	Высокая, сопутствует появлению вялого паралича, на следующий день проходит	Не часто	Отмечается до, во время и после паралича	Редко
Вялый паралич	Острый, обычно асимметричный, затрагивает проксимальные мышцы	Острый, обычно симметричный, затрагивает дистальные мышцы	Острый, асимметричный, страдает только одна конечность	Острый, симметричный, страдают только ноги
Характер прогрессирования паралича	Нисходящий	Восходящий		
Мышечный тонус	В пораженной конечности снижен или отсутствует	Генерализованная гипотония	В пораженной конечности снижен или отсутствует	Снижен в ногах
Сухожильные рефлексы	Снижены или отсутствуют	Полностью отсутствуют	Снижены или отсутствуют	Сначала отсутствуют, затем появляется гиперрефлексия
Нарушения чувствительности	Сильная миалгия, боль в спине, изменений чувствительности нет	Спазмы, покалывания, гипестезия ладоней и стоп	Боль в ягодице	Утрата чувствительности на ноге в соответствии с зоной иннервации

Окончание табл. 2.3

1	2	3	4	5
Поражение черепных нервов	Только при поражении ствола мозга	Часто VII, IX, X, XI, XII черепные нервы	Отсутствует	Отсутствует
Дыхательная недостаточность	Только при поражении ствола мозга	В тяжелых случаях усиливается при бактериальной пневмонии	Отсутствует	Иногда
Вегетативные нарушения	Редко	Часто наблюдается лабильность АД, потливость, приливы, колебания температуры тела	Снижение температуры пораженной конечности	Имеются
СМЖ	Умеренный лимфоцитарный цитоз $\approx 10–200$ мл$^{-1}$	Белково-клеточная диссоциация	Норма	Норма или умеренный цитоз
Нарушение мочеиспускания	Редко	Обратимы	Никогда	Имеются
Скорость проведения по нервам, третья неделя	Изменения – поражения передних столбов спинного мозга (в первые две недели – норма)	Изменение – замедленное проведение, снижение амплитуды движений	Изменения – поражение аксона	Изменений может не быть, исследование не имеет диагностического значения
ЭМГ на третьей неделе	Изменения	Норма	Норма	Норма
Остаточные явления через 3–12 месяцев	Тяжелая асимметричная атрофия мышц, позднее – деформация скелета	Симметричная атрофия дистальных мышц	Умеренная атрофия только в пораженной конечности	Атрофия после многолетней вялой параплегии

2.7. Нейросифилис



Рис. 2.4.
Бледная трепонема

Нейросифилис – инфекционное поражение центральной нервной системы, обусловленное проникновением в нее бактерий вида Treponema pallidum (бледная трепонема), может возникнуть в любой период сифилиса (рис. 2.4).

Пути передачи:

- половой акт – самый распространенный способ передачи заболевания;
- переливания крови;
- различные хирургические вмешательства, в частности, у врачей-стоматологов;
- бытовой путь передачи наблюдается только при тесном контакте с больным. Зачастую заражение осуществляется через пользование одними столовыми приборами или банными принадлежностями;
- внутриутробное инфицирование – передача недуга непосредственно от матери к плоду.

Классификация форм нейросифилиса

Ранний нейросифилис:	Поздние (эктодермальные) формы:
– Латентный (асимптомный) менингит – ликворосифилис **– Гипертрофический пахименингит** **– Ранний сифилитический менингит** **– Острый лихорадочный сифилитический менингит (менингоэнцефалит, менингомиелит)** **– Сосудистая форма с поражением головного и спинного мозга** **– Сифилитические поражения периферической нервной системы** **– Цереброспинальная форма сифилиса** **– Гуммы головного и спинного мозга**	**Возникает не ранее чем через 7–8 лет от момента заражения и соответствует периоду третичного сифилиса** **– Прогрессивный паралич** **– Сухотка спинного мозга** **– Амиотрофический спинальный сифилис** **– Спастический спинальный паралич Эрба**

Клинические проявления заболевания при разных формах нейросифилиса

1. Острый сифилитический менингит характеризуется симптомами острого менингита: сильная головная боль, шум в ушах, тошнота и рвота независимо от приема пищи, головокружение. Часто протекает без подъема температуры тела. Отмечаются положительные менингиальные симптомы: ригидность мышц затылка, нижний симптом Брудзинского и симптомы Кернига. Возможно повышение внутричерепного давления. Нейросифилис в виде острого менингита развивается чаще всего в первые несколько лет заболевания сифилисом, в период его рецидива. Он может сопровождаться кожными высыпаниями или являться единственным проявлением рецидива вторичного сифилиса.

2. Менинговаскулярный нейросифилис развивается при сифилитическом поражении сосудов мозга по типу эндартериита. Проявляется острым нарушением кровообращения головного мозга в виде ишемического или геморрагического инсульта, за несколько недель до которого пациента начинают беспокоить головные боли, нарушения сна, головокружения, появляются изменения личности. Возможно течение менинговаскулярного нейросифилиса с нарушением спинномозгового кровообращения и развитием нижнего парапареза, расстройств чувствительности и нарушений со стороны тазовых органов.

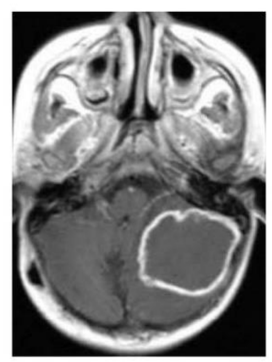
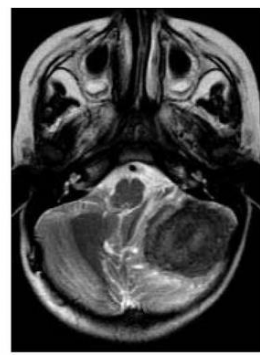



Рис. 2.5. Сифилитическая гумма в мозжечке

3. Сифилитическая гумма локализуется чаще всего в основании головного мозга, что приводит к сдавлению корешков черепно-мозговых нервов с развитием пареза глазодвигательных нервов, атрофии зрительных нервов, тугоухости и пр. (рис. 2.5). По мере роста гуммы в размерах увеличивается внутричерепное давление и нарастают признаки сдавления вещества мозга. Реже гумма при нейросифилисе располагается в спинном мозге, приводя к развитию нижнего парапареза и дисфункции тазовых органов.

4. Сифилитический менингомиелит протекает с поражением оболочек и вещества спинного мозга. Имеет место медленно нарастающий спастический нижний парапарез, сопровождающий-

ся выпадением глубокой чувствительности и дисфункцией тазовых органов.

Спинная сухотка

Возникает вследствие сифилитического воспалительного поражения и дегенерации задних корешков и канатиков спинного мозга. Эта форма нейросифилиса появляется в среднем через 20 лет от момента заражения. Характеризуется радикулитом с выраженным болевым синдромом, выпадением глубоких рефлексов и глубоких видов чувствительности, сенситивной атаксией, нейротрофическими нарушениями. При нейросифилисе в форме спинной сухотки возможно развитие импотенции. Наблюдаются нейрогенные трофические язвы на ногах и артропатии. Характерен синдром Аргайла – Робертсона – неправильной формы суженные зрачки, не реагирующие на свет. Вышеуказанные симптомы могут сохраняться и после проведения специфической терапии нейросифилиса.

Прогрессивный паралич

Может появиться у пациентов с 10–20-летней давностью заболевания. Этот вариант нейросифилиса связан с непосредственным проникновением бледных трепонем в клетки головного мозга с последующим их разрушением. Проявляется постепенно усиливающимися изменениями личности, ухудшением памяти, нарушением мышления вплоть до возникновения деменции. Нередко наблюдаются психические отклонения по типу депрессивных или маниакальных состояний, галлюцинаторного синдрома, бредовых идей. Нейросифилис в виде прогрессивного паралича может сопровождаться эпилептическими приступами, дизартрией, нарушением тазовых функций, интенционным тремором, снижением мышечной силы и тонуса. Возможно сочетание с проявлениями спинной сухотки. Как правило, пациенты с подобными симптомами нейросифилиса погибают в течение нескольких лет.

5. Врожденный сифилис – клиническая форма сифилиса, возникающая при внутриутробном заражении ребенка бледными трепонемами. Врожденный сифилис может проявляться в различные периоды жизни ребенка от внутриутробного до подросткового. Он характеризуется специфическим сифилитическим поражением кожи, слизистых, костной ткани, соматических органов и нервной системы.

Ранний врожденный сифилис проявляется у ребенка в возрасте до 2 лет и подразделяется на врожденный сифилис грудничкового возраста и сифилис раннего детского возраста. У грудных

детей симптомы врожденного сифилиса могут появляться на протяжении первых 1–2 месяцев жизни. Наиболее часто это поражение кожи и слизистых оболочек с развитием *сифилитической пузырчатки.*

Поздний врожденный сифилис начинает проявляться клинически после двухлетнего возраста, чаще всего – в подростковом периоде (14–15 лет). Его симптомы схожи с картиной третичного сифилиса.

Диагностика нейросифилиса

Установление диагноза нейросифилиса производится с учетом трех основных критериев:

1) клинической картины;

2) положительных результатов исследований на сифилис;

3) выявленных изменений в цереброспинальной жидкости.

Правильная оценка клиники нейросифилиса возможна только после проведения полного неврологического обследования пациента неврологом. Важную дополнительную информацию для диагностики нейросифилиса дают исследование зрения и осмотр глазного дна, которые проводит окулист.

Лабораторные исследования на сифилис применяются комплексно и при необходимости многократно. К ним относятся RPR-тест, РИФ, РИБТ, обнаружение бледной трепонемы с содержимом кожных элементов (если таковые имеются).

При отсутствии симптомов сдавления мозга пациенту с нейросифилисом проводится *люмбальная пункция*. Исследование цереброспинальной жидкости при нейросифилисе обнаруживает бледные трепонемы, повышенное содержание белка, воспалительный цитоз свыше 20 мкл. Проведение РИФ с ликвором, как правило, дает положительный результат.

МРТ и КТ головного мозга (или спинного мозга) при нейросифилисе обнаруживают в основном неспецифические патологические изменения в виде утолщения мозговых оболочек, гидроцефалии, атрофии вещества мозга, инфарктов. С их помощью можно выявить локализацию гуммы и дифференцировать нейросифилис от других сходных по клинике заболеваний.

NB!

Дифференциальный диагноз нейросифилиса проводится с менингитами другого генеза, васкулитами, бруцеллезом, саркоидозом, боррелиозом, опухолями головного и спинного мозга и др.

Лечение нейросифилиса:

• водный раствор пенициллина – 12–24 млн ЕД в сутки внутривенно (3–6 млн ЕД × 4 раза) в течение 14 дней;

• прокаинбензилпенициллин – 2,4 млн ЕД × 1 раз в сутки внутримышечно и пробеницид – 500 мг × 4 раза в сутки per os или этамид по 3 таблетки (0,35 г) × 4 раза в сутки (14 дней). Этамид и пробеницид способствуют задержке пенициллинов в организме, тем самым повышая концентрацию антибиотика в спинномозговой жидкости;

• после любой из схем лечение продолжают, назначая бензатинбензилпенициллин по 2,4 млн ЕД № 3 или экстенциллин по 2,4 млн (внутримышечно 1 раз в неделю).

Можно рекомендовать и другие антибиотики:

• тетрациклин – 500 мг × 4 раза в сутки (30 дней);

• эритромицин – 500 мг × 4 раза в сутки (30 дней);

• хлорамфеникол – 1 г × 4 раза в сутки внутривенно (в течение 6 недель), цефтриаксон – 2 г × 1 раз в сутки парентерально (в течение 14 дней).

2.8. НейроСПИД

Инфицирование вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ-инфекция) может протекать в виде латентного вирусоносительства и в виде синдрома приобретенного иммунодефицита (СПИД), являющегося конечной стадией ВИЧ-инфекции. ВИЧ-инфекция, как правило, сопровождается разнообразной неврологической симптоматикой.

Выделяют две группы неврологических проявлений, связанных с ВИЧ-инфекцией:

– *первая группа* – следствие непосредственного, прямого поражения ЦНС и периферической нервной системы ретровирусом;

– *вторая группа* включает патологические состояния, являющиеся следствием иммунодефицита. Это оппортунистические (вторичные или параллельные) инфекции с поражением центральной и периферической нервной системы, саркома Капоши с локализацией в ткани мозга, первичные лимфомы ЦНС.

Клиническая картина

Форма заболевания	Клиника
СПИД-деменция (ВИЧ-энцефалопатия)	Для клиники ВИЧ-энцефалопатии характерной является триада синдромов: интеллектуально-мнестические нарушения, изменения поведения и двигательные расстройства. Начальная стадия болезни характеризуется снижением памяти, концентрации внимания, замедлением и снижением интеллектуальной деятельности. В неврологическом статусе наблюдаются гиперрефлексия, симптомы орального автоматизма, тремор и проявления легкой атаксии, гипомимия. Постепенно возникают четкие нарушения познавательных функций, скованность, повышенная сонливость, неопрятность, апатия, углубляются двигательные нарушения (атаксия, гиперкинезы). В неврологическом статусе отмечаются также центральный парез, судорожные припадки, нарушения функции тазовых органов. На последнем этапе возникают акинетический мутизм, абулия, нижняя спастическая параплегия, генерализованные судорожные приступы, психопатологические нарушения
ВИЧ-ассоциированный менингит	Клиническая картина преимущественно стертая, может проявляться только головной болью, обусловленной гипертензионно-ликворным синдромом. Нередко маскируется как постгриппозный энцефалит, мигреноподобные приступы, церебральный арахноидит. Описаны варианты серозного менингита с отсутствием менингиальных симптомов, клиническая картина которого может проявляться головной болью распирающего характера, шумом в ушах, головокружением, болью при движении глазных яблок. Иногда отмечаются симптомы интоксикации в виде общего недомогания, слабости, бессонницы, раздраженности. При тяжелом течении менингоэнцефалита клиническая картина характеризуется головной болью, повышением температуры тела, наличием менингиальных знаков, центральными парезами, поражением черепных нервов (V, VII, VIII пар). Могут наблюдаться судорожные приступы, нарушения психики, сознания
Васкулярный нейроСПИД	В некоторых случаях нейроСПИДа возможно развитие вирусиндуцированного васкулита головного и спинного мозга. Поэтому у 20 % больных развивается ишемический инсульт. У ВИЧ-инфицированных пациентов наблюдается инфильтрация стенки сосуда лейкоцитами, возникают отек, пролиферативные изменения интимы, что приводит к сужению сосудов, их тромбозу с дальнейшим развитием инфаркта мозга, с возможным разрывом сосудов и кровоизлиянием

Вакуольная миелопатия	Возникает изолированно или сочетается со СПИД-деменцией. Патоморфологически определяют демиелинизацию и спонгиозную дегенерацию спинного мозга, преимущественно в боковых и задних канатиках на уровне средних и нижних грудных сегментов спинного мозга. Вакуольная миелопатия характеризуется медленно нарастающим спастическим парапарезом с высокими сухожильными рефлексами, патологическими стопными знаками, сенситивной атаксией, нарушениями чувствительности по проводниковому типу с верхней границей, которая отвечает пораженному сегменту. Характерны также нарушения функции тазовых органов по центральному типу. Важными диагностическими признаками являются отсутствие болевого синдрома, симптома Лермитта (ощущение прохождения электрического тока по позвоночнику). При МРТ определяют атрофию и участок усиленного сигнала в Т2-взвешенном режиме на уровне грудного отдела спинного мозга с вовлечением шейного отдела или без него
Воспалительная полинейропатия	Может наблюдаться на любой стадии развития ВИЧ-инфекции. Чаще всего она является следствием прямого нейроцитопатического действия ВИЧ, реже – результатом иммунологически обусловленного поражения периферических нервов
Симметричная, преимущественно сенсорная, дистальная полинейропатия	Ощущения онемения, жжения, парестезии в нижних конечностях, которые усиливаются при любом прикосновении. Такой вариант нарушений чувствительности носит название «обожженная стопа». Характерно усиление боли в ночное время и уменьшение ее при опускании нижних конечностей в холодную воду. В неврологическом статусе определяют гипестезию по типу перчаток и носков, снижение вибрационной чувствительности до 5–6 с, гипорефлексию ахилловых рефлексов. Коленные рефлексы обычно сохранены. Иногда наблюдаются атрофия мелких мышц стоп, трофические и вазомоторные нарушения на нижних конечностях. У некоторых больных доминируют проявления вегетативной недостаточности: ортостатическая артериальная гипотензия, лабильность пульса, нарушение ритма сердца. По данным электронейромиографии определяются признаки аксонального характера полинейропатии

Диагностика:

1. В России для диагностики ВИЧ-инфекции проводится стандартная процедура, включающая два уровня:

- ИФА тест-система (скрининговый анализ);
- иммунный блоттинг (ИБ).

Также для диагностики могут применяться другие методики:

- ПЦР;
- экспресс-тесты.

2. *При проведении КТ или МРТ* головного мозга характерны следующие клинико-инструментальные критерии диагностики ВИЧ-энцефалопатии:

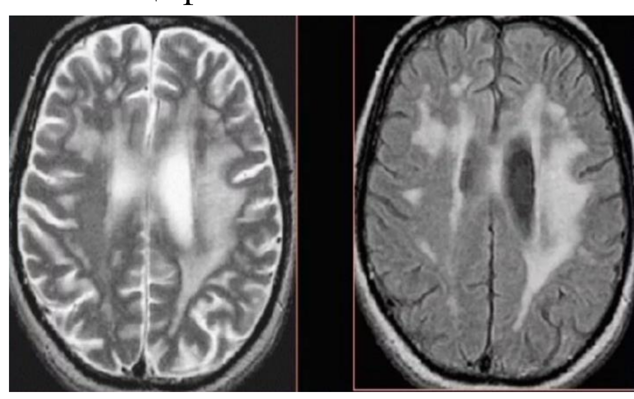


Рис. 2.6. Мультифокальные гиперинтенсивные очаги в перивентрикулярной области

- атрофия коры с расширением субарахноидальных пространств и желудочков головного мозга;
- субкортикальные очаги в лобных и теменных долях. На МРТ в Т2-взвешенном режиме определяют симметричные диффузные или мультифокальные гиперинтенсивные изменения белого вещества в перивентрикулярной области и семиовальном центре, которые не создают масс-эффекта и не накапливают контрастное вещество (рис. 2.6).

3. При *исследовании спинномозговой жидкости* патологические изменения не отмечаются, но в 20 % случаев определяеются незначительный лимфоцитарный плеоцитоз (не более 50 клеток в 1 мкл), умеренное увеличение содержания белка (500–1000 мг/л), высокий титр антител к ВИЧ-инфекции.

Лечение

Основу терапии и профилактики развития нейроСПИДа составляет лечение ВИЧ-инфекции. Эффективная антиретровирусная терапия (АРТ) фармпрепаратами, способными проходить через ГЭБ, позволяет блокировать репликацию ВИЧ, остановить нарастание иммунодефицита и, таким образом, уменьшить тяжесть клинических проявлений нейроСПИДа, снизить риск возникновения оппортунистических нейроинфекций и повысить эффективность их терапии. К наиболее апробированным средствам, применяемым при нейроСПИДе, относятся Зидовудин, Ставудин, Абакавир. Учитывая токсичность большинства антиретровирусных препаратов, АРТ назначается по индивидуально подобранной схеме только при наличии показаний и с согласия пациента.

Параллельно с АРТ осуществляется специфическая и симптоматическая терапия возникшей клинической формы нейроСПИДа:

- при ВИЧ-энцефалопатии применяют холина альфосцерат и мягкие ноотропы (мебикар, цитиколин, пирацетам, фенибут);
- при инсульте – антикоагулянты и пентоксифиллин;
- при полиневропатии – цитиколин, комбинированные препараты витаминов группы В;
- при острых психических нарушениях – антипсихотические средства (клозапин);
- при поражениях периферической НС отмечена эффективность плазмафереза;
- при миопатиях – плазмаферез и кортикостероидная терапия.

При оппортунистических нейроинфекциях применяют этиотропные препараты: при криптококковых менингитах – фторцитозин с амфотерицином; токсоплазменных энцефалитах – кларитромицин, азитромицин, спирамицин; при герпетических поражениях – ацикловир, валацикловир, ганцикловир, абакавир, саквинавир. Лечение опухолей, возникающих как проявление вторичного нейроСПИДа, может потребовать хирургического вмешательства. Вопрос о необходимости операции рассматривается совместно с нейрохирургом.

2.9. Токсоплазмоз нервной системы

NB!
Токсоплазмоз головного мозга – это основная причина поражения центральной нервной системы (ЦНС) у больных с ВИЧ-инфекцией.

Токсоплазмоз (ТП) – это широко распространенное паразитарное заболевание, вызываемое Toxoplasma gondii и характеризующееся преимущественно латентным или хроническим течением, поражением нервной системы, ретикуло-эндотелиальной системы, мышц, миокарда и глаз (ТП характеризуется большим разнообразием вариантов течения и полиморфизмом клинических проявлений).

Клиническая картина

Выделяют приобретенный и врожденный токсоплазмоз.

Приобретенный токсоплазмоз

Инкубационный период длится от 3 до 10 дней, продромальный – с общим недомоганием, мышечными и суставными болями –

обычно несколько недель, иногда месяцев. Острая стадия заболевания проявляется повышением температуры, ознобом, лимфаденопатией. Появляется генерализованная макулопапулезная сыпь, отсутствующая только на подошвах, ладонях, волосистой части головы. Наряду с общими признаками инфекционного заболевания имеются симптомы поражения различных органов: миокардит, пневмония, очаговый некротический нефрит, гепатит. Поражение ЦНС проявляется менингитом, энцефалитом, менингоэнцефалитом, энцефаломиелитом. Редко наблюдаются радикулоневротическая и малосимптомная формы (последняя может быть обнаружена лишь с помощью серологических реакций).

Наиболее типичной формой токсоплазмоза ЦНС является менингоэнцефалит, в клинической картине которого имеются общемозговые и менингеальные симптомы, парезы и параличи конечностей, тонико-клонические судороги, глазодвигательные (диплопия) и координаторные нарушения. Характерны расстройства сознания, летаргия, утрата памяти и ориентировки в пространстве. В крови обнаруживаются лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, увеличение СОЭ, в цереброспинальной жидкости – лимфоцитарный плеоцитоз, умеренное увеличение содержания белка.

Врожденный токсоплазмоз

При инфицировании матери во второй половине беременности ребенок рождается с тяжелым поражением ЦНС. Острая стадия заболевания протекает внутриутробно, и ребенок рождается с активно текущим менингоэнцефалитом или его последствиями. Неврологические проявления менингоэнцефалита разнообразны: полиморфные эпилептические припадки, клонико-тонические судороги, спастические параличи и парезы, тремор, миоклонии, парезы глазных и мимических мышц, нистагм, мышечные контрактуры, менингеальные явления. Иногда имеются симптомы поражения спинного мозга.

Для врожденного токсоплазмоза характерна триада признаков:

- гидроцефалия;
- хориоретинит;
- интрацеребральные кальцификаты.

Выделяют три клинические формы врожденного ТП, которые являются последовательными стадиями развития инфекционного процесса:

1) острая генерализованная форма (с гепатоспленомегалией и желтухой);

2) подострая (с явлениями энцефалита);

3) хроническая (с явлениями постэнцефалического дефекта).

При гидроцефалии размеры головы увеличиваются, кости черепа истончаются, роднички напряжены. Обычно гидроцефалии сопутствует микрофтальмия. Если гидроцефалия развивается до рождения ребенка, то в родах приходится прибегать к кесареву сечению. Однако во многих случаях увеличение объема головы не обнаруживается и гидроцефалия выявляется только при томографии. Хориоретинит часто бывает двусторонним, фокальным, включающим макулярную область. Возможны также ирит, увеит, катаракта, первичная или вторичная атрофия зрительных нервов. Интрацеребральные кальцификаты диаметром 1–3 см располагаются в коре большого мозга и базальных ганглиях и выявляются рентгенологически.

Дети с врожденным токсоплазмозом отстают в умственном развитии. У них наблюдаются также разнообразные психотические состояния (депрессия, психомоторное возбуждение, галлюцинации, кататония). Иногда у детей с врожденным токсоплазмозом обнаруживаются желтуха, гепатоспленомегалия. Температура обычно остается нормальной.

Давление цереброспинальной жидкости нормальное. Отмечаются высокое содержание белка и умеренный мононуклеарный плеоцитоз, иногда ксантохромия.

Диагностика:

- паразитологический метод – обнаружение паразита в центрифугате сыворотки крови, пунктате спинномозговой жидкости, тканях плаценты, биоптатах лимфоузлов;
- ксенодиагностика – введение исследуемой пробы мышам. При наличии токсоплазм в инокуляте мыши заражаются через 1–2 недели и в перитонеальном экссудате обнаруживаются тахизоиты, а через 2 месяца в мозге – цистозоиты;

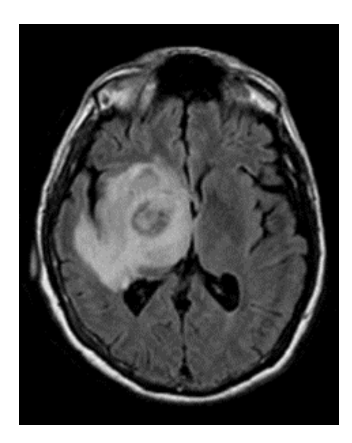


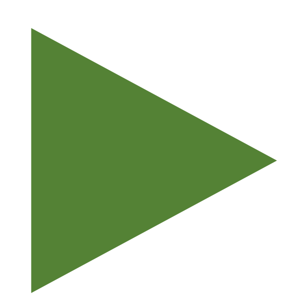
Рис. 2.7. МР-диагностика токсоплазмоза нервной системы

- иммунодиагностика, основанная на определении антител класс IgA, IgE и т.д.;
- молекулярно-генетический метод (ПЦР);
- КТ- и МРТ-исследование головного мозга (рис. 2.7).

Токсоплазмоз следует дифференцировать от вирусных энцефалитов, энцефаломиелита, менингита. Диагноз обязательно должен быть подтвержден лабораторными данными.

Лечение

Наилучший эффект дает комплексное назначение хлоридина и сульфадимезина. Суточная доза хлоридина для взрослых – 0,05 г, сульфадимезина – 1,5 г. Препараты применяют 2–3 раза в день. Лечение продолжается 5 или 10 дней. После 7–10-дневного перерыва лечение повторяют дважды. Для профилактики токсического влияния хлоридина назначают фолиевую кислоту (0,005 г ежедневно). При необходимости показаны симптоматические средства.



Глава 3

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Демиелинизирующие заболевания возникают в результате разрушения миелина, как в центральной нервной системе (ЦНС), так и периферической нервной системе (ПНС). Этиологический механизм демиелинизации связан с аномалиями функционирования аутоиммунной системы. В определенный момент она начинает воспринимать белок миелина как чужеродный, вырабатывая антитела к нему. Прорываясь через гематоэнцефалический барьер, они порождают воспалительный процесс на миелиновой оболочке, что и ведет к ее разрушению.

В этиологии процесса выделяются два основных направления.

Миелинокластия – нарушение аутоиммунной системы происходит под воздействием экзогенных факторов. Миелин разрушается из-за активности соответствующих антител, появившихся в крови.

Миелинопатия – нарушение выработки миелина, заложенное на генетическом уровне. Врожденная аномалия биохимического строения вещества приводит к тому, что оно воспринимается как патогенный элемент и вызывает активную реакцию иммунной системы.

Выделяются следующие причины, способные запустить процесс демиелинизации:

1. Поражение иммунной системы, которое может быть вызвано бактериальной и вирусной инфекцией (герпес, цитомегаловирус, вирус Эпштейн – Барра, краснуха), чрезмерной психологической нагрузкой и сильными стрессами, интоксикацией организма, отравлением химическими веществами, экологическим фактором, неправильным питанием.
2. Нейроинфекция. Некоторые патогенные микроорганизмы (чаще вирусной природы), проникая в миелин, приводят к тому, что и сами миелиновые белки становятся мишенью иммунной системы.
3. Нарушение обменного процесса, способное нарушить структуру миелина. Такое явление вызывается сахарным диабетом и патологиями щитовидной железы.

4. Паранеопластические нарушения. Они происходят в результате развития онкологических новообразований.

Наиболее распространенные демиелинизирующие заболевания:

- рассеянный склероз;
- диффузный склероз, известный также как болезнь Шильдера;
- полинейропатия, затрагивающая ПНС;
- амиотрофический латеральный склероз.

Типы демиелинизирующих заболеваний

С учетом структуризации нервной системы человека выделяется два типа рассматриваемых патологий.

Демиелинизирующее заболевание ЦНС	**Демиелинизирующее заболевание ПНС**
Такие болезни имеют код по МКБ-10 от G35 до G37. Они включают поражение органов центральной нервной системы, т.е. головного и спинного мозга. Патология этого типа обусловливает проявление практически всех вариантов симптоматики неврологического типа. Выявление ее затрудняется отсутствием какого-либо доминирующего симптома, в результате чего возникает смазанная клиническая картина. Этиологический механизм чаще всего основан на принципах миелинокластии, а поражение носит диффузный характер с образованием множественных очагов поражения. В то же время развитие зон идет медленно, что и обусловливает постепенное наращивание симптоматики. Наиболее характерный пример – рассеянный склероз	Этот тип патологий развивается при поражении нервных отростков и узлов. Наиболее часто они связаны с проблемами позвоночника, а прогрессирование болезни отмечается при защемлении волокон позвонками (особенно при межпозвонковой грыже). При ущемлении нервов нарушается их трафик, что вызывает отмирание небольших нейронов, которые ответственны за болевые ощущения. До гибели альфа-нейронов периферические поражения носят обратимый характер и поддаются восстановлению

Рассеянный склероз

Рассеянный склероз (РС) – хроническое аутоиммунное заболевание, при котором поражается миелиновая оболочка нервных волокон головного и спинного мозга. Морфологической основой болезни является образование так называемых бляшек рассеянного склероза – очагов разрушения миелина (демиелинизация) белого вещества головного и спинного мозга. Размеры бляшек, как правило, от нескольких миллиметров до нескольких сантиметров, но при прогрессировании заболевания возможно образование крупных

слившихся бляшек. У одного и того же больного специальными методами исследования можно выявить бляшки различной степени активности – свежие и старые. Рассеянный склероз – довольно распространенное заболевание. В мире насчитывается около 2 млн больных рассеянным склерозом, в России – более 150 тыс. В ряде регионов России заболеваемость рассеянным склерозом довольно высокая и находится в пределах от 30 до 70 случаев на 100 тыс. населения.

Факторы риска:

- Женский пол.
- Географическая широта. РС чаще встречается у людей, живущих дальше от экватора, хотя существует много исключений. На территориях с меньшим количеством солнечного света высокий риск развития РС. Это объясняют снижением выработки эндогенного и потребления экзогенного витамина D.
- Стресс. Сильный стресс также может быть фактором риска рассеянного склероза.
- Курение – независимый фактор риска развития рассеянного склероза
- Уровень мочевой кислоты. У больных РС обнаруживают низкий уровень мочевой кислоты. Это привело к гипотезе, что мочевая кислота защищает от РС, хотя точное значение этого остается неизвестным.
- В зарубежной литературе встречаются исследования психосоматических причин в возникновении рассеянного склероза. Среди таких причин упоминаются нарушения привязанности, внутренняя борьба субличностных интроектов.

Классификация по характеру течения рассеянного склероза

Течение заболевания хроническое, выделяют три типа течения болезни: ремиттирующий, первично-прогрессирующий, вторично-прогрессирующий, реметтирующе-прогрессирующий, стационарный (доброкачественный).

1. ***Ремиттирующий*** Самый частый тип течения. Периоды обострения сменяются периодами полного восстановления или частичного улучшения. Нет нарастания симптомов (т.е. прогрессирования) между обострениями	**1. Ремиттирующий**



2. Первично-прогрессирующий Прогрессирование с самого начала болезни. Изредка возможны периоды небольшого улучшения	**2. Первично-прогрессирующий**
3. Вторично-прогрессирующий Ремиттирующе-рецидивирующее течение болезни часто сменяется вторичным прогрессированием. Болезнь прогрессирует с обострениями или без них	**3. Вторично-прогрессирующий**
4. Реметтирующе-прогрессирующий Периоды обострения сменяются периодами частичного улучшения с постепенным нарастанием симптомов (с прогрессированием) между обострениями	**4. Реметтирующе-прогрессирующий**
5. Стационарный (доброкачественный) Данный тип течения возможен в редких случаях. Дебют заболевания характеризуется нарастанием неврологического дефицита и последующей стабилизацией без прогрессирования	**5. Стационарный**

Клиническая картина

Характерным является синдром «клинического расщепления». Это несоответствие между объективными симптомами поражения проводящих путей и субъективными ощущениями больного.

Диагностика

Классическими клиническими критериями диагностики рассеянного склероза являются клинические диагностические критерии достоверного рассеянного склероза (G. Schumacher и соавт., 1965). К ним относятся:

1. Наличие объективных свидетельств поражения нервной системы.

2. На основании данных неврологического осмотра или анамнеза должны быть выявлены признаки, по крайней мере, двух раздельно расположенных очагов.

3. Неврологические симптомы должны свидетельствовать о преимущественном поражении белого вещества, головного и спинного мозга, т.е. проводников.

4. Клинические симптомы должны иметь преходящий характер, выполняя одно из следующих требований:

✓ должно быть два или более эпизодов ухудшения, разделенных периодом не менее 1 месяца и продолжительностью не менее 24 ч;

✓ должно быть медленное, постепенное прогрессирование процесса на протяжении, по крайней мере, 6 месяцев;

5. Заболевание начинается в возрасте от 10 до 50 лет включительно.

6. Имеющиеся неврологические нарушения не могут быть более адекватно объяснены другим патологическим процессом (это заключение может сделать только врач, компетентный в клинической неврологии).

В настоящее время наиболее широко используются критерии, рекомендованные Международной экспертной группой (2001), известные также как критерии Макдональда, уточненные в 2005-м и 2010 гг. Эти критерии для доказательства «диссеминации очагов в месте и времени» учитывают как клинические проявления, так и данные МРТ головного и спинного мозга, а также наличие олигоклональных иммуноглобулинов в цереброспинальной жидкости пациента (табл. 3.1).

Таблица 3.1

Диагностические критерии Макдональда, пересмотренные в 2010 г.

Клиническая картина	Необходимые дополнительные данные
1	2
Два или более обострений, клинические проявления двух и более очагов	**Не требуется никаких дополнительных данных** (если проводится МРТ, данные не должны исключать рассеянный склероз)
Два и более обострений, объективные данные о наличии одного очага	**«Диссеминация в месте»**, доказанная с помощью критериев: – обнаружение одного и более очагов в Т2-режиме МР головного мозга в двух из четырех областей, типично поражающихся при рассеянном склерозе: перивентрикулярно, юкстакортикально, инфратенториально, в спинном мозге; – ожидание второго обострения, вовлекающего другую область ЦНС

1	2
Одно обострение и объективные признаки двух и более очагов	**«Диссеминация во времени»**, доказанная с помощью критериев: – одновременное наличие на МРТ бессимптомных очагов усиления контрастом с гадолинием и неконтрастируемых очагов в любое время; – появление новых Т2 и/или контрастируемых гадолинием очагов на повторных МРТ независимо от периода заболевания, в который была сделана первая МРТ; – ожидание повторного обострения
Одно обострение, клинические данные о наличии одного очага (моносимптомное проявление, клинически изолированный синдром)	Подтверждение **«Диссеминации в месте»** и **«Диссеминации во времени»** *Для подтверждения «Диссеминации в месте»*: – обнаружение одного и более очагов в Т2-режиме МР головного мозга при МРТ в двух их четырех областей, типично поражающихся при рассеянном склерозе: перивентрикулярно, юкстакортикально, инфратенториально, в спинном мозге; – ожидание второго обострения, вовлекающего другую область ЦНС. *Для подтверждения «Диссеминации во времени»*: – одновременное наличие бессимптомных очагов усиления контрастом с гадолинием и неконтрастируемых очагов в любое время; – появление новых Т2 и/или контрастируемых гадолинием очагов на повторных МРТ независимо от того, была ли сделана первая МРТ во время обострения или ремиссии; – ожидание второго обострения
Постепенное прогрессирование неврологических симптомов, подозрительных на рассеянный склероз (первично-прогрессирующий тип)	**Прогрессирование болезни в течение 1 года** (ретроспективно или проспективно) и **наличие двух из трех следующих критериев**: – доказательство «Диссеминации в пространстве» в головном мозге, т.е. обнаружение одного и более очагов в Т2-режиме МР головного мозга при МРТ головного мозга в типичных для РС регионах (перивентрикулярно, юкстакортикально или инфратенториально); – доказательство «Диссеминации в пространстве» в спинном мозге, т.е. обнаружение *двух* или более очагов в Т2-режиме при МРТ спинного мозга; – положительные данные анализа ЦСЖ (обнаружение олигоклональных полос иммуноглобулинов G при изоэлектрическом фокусировании и/или повышенный индекс IgG)

Последнее уточнение критериев Макдональда опубликовано в 2011 г. (Критерии Макдональда 2010). В эти уточненные критерии предложено внести синдромы, позволяющие установить диагноз как можно раньше, поскольку в настоящее время значительно улучшились возможности лечения, особенно на ранних стадиях:

- ✓ клинически изолированный синдром;
- ✓ радиологически изолированный синдром.

МРТ-диагностика

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – метод диагностики, основанный на том, что из-за особенностей белково-липидного строения мембран миелина вода располагается в определенном порядке между слоями миелиновой оболочки (рис. 3.1). Этот порядок нарушается при демиелинизации, когда высвобождается часть воды. Так как вода имеет более длительное время релаксации в магнитном поле, участки демиелинизации выявляются как участки пониженной плотности в режиме T1 и как участки повышенной плотности на T2-взвешенных изображениях. Метод МРТ постоянно совершенствуется: вводятся варианты математического подсчета количества, объема, общей площади очагов. Одним из последних достижений является применение парамагнитного контраста (омнескан, магневист, другие препараты на основе гадолиния – Gd-DTPA), усиливающего сигнал от зоны воспаления и отека на T1-взвешенных изображениях. Этот метод позволяет дифференцировать степень зрелости очагов: в активных свежих очагах происходит накопление контраста, увеличение размеров старого очага сопровождается накоплением контраста по периферии очага (D. Katz и соавт., 1993). Применение МРТ с контрастированием позволяет объективизировать активность патологического процесса, особенно при использовании этого метода в динамике у одного и того же больного. При рассеянном склерозе выявляется множественное разнообразие размеров и форм очагов

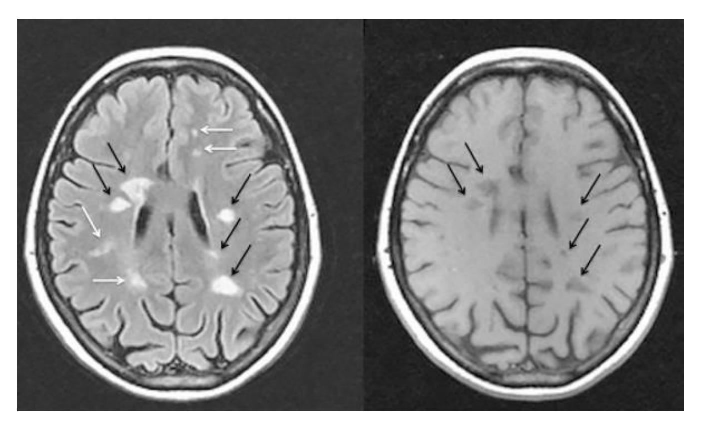


Рис. 3.1. МР-картина очагов демиелинизации в веществе головного мозга

в различных отделах вещества головного и спинного мозга. Существуют разные диагностические критерии данных МРТ:

✓ *Критерии Фазекас* (F. Fazekas и соавт., 1988): для рассеянного склероза характерно не менее трех областей с повышенной интенсивностью сигнала, две из них должны быть в перивентрикулярном пространстве и, по крайней мере, один – супратенториально; размеры очагов должны быть не более 5 мм в диаметре.

✓ *Критерии Пати* (D. Paty и соавт., 1988): должно быть не менее четырех очагов гиперинтенсивности на Т2-изображениях, размерами более 3 мм, или три очага, один из которых расположен перивентрикулярно.

Для упрощения диагностики рассеянного склероза на ранних стадиях предложены уточненные и упрощенные МРТ-критерии для подтверждения диссеминации в месте и времени (см. Критерии Макдональда 2010):

А. Диссеминация в месте подтверждается наличием более одного Т2-очага как минимум в двух из четырех отделах мозга (при этом не требуется наличия очагов, накапливающих парамагнитный контраст):

– перивентрикулярно (вблизи желудочков головного мозга);

– юкстакортикально (вблизи коры головного мозга);

– инфратенториально (в мозговых структурах, расположенных под наметом мозжечка);

– в спинном мозге (если у пациента имеются симптомы поражения ствола мозга или спинного мозга, эти очаги исключаются из подсчета).

Б. Диссеминация во времени подтверждается:

– при появлении новых Т2-очагов и/или очагов, накапливающих парамагнитный контраст на повторных томограммах в сравнении с предыдущими, независимо от того, когда предыдущие/исходные томограммы были сделаны;

– одновременно выявляются накапливающие и ненакапливающие парамагнитный контраст очаги на томограммах независимо от времени, когда они были сделаны.

В соответствии с этими критериями диагноз рассеянного склероза может быть установлен лишь на основании данных МРТ, что получило название «радиологически изолированный синдром». Например, если на МРТ выявляются одновременно накапливающие и ненакапливающие контраст очаги в областях мозга, типично поражающихся при рассеянном склерозе, диагноз может быть установлен даже при отсутствии симптомов болезни.

Метод вызванных потенциалов

Вызванные потенциалы (ВП) являются методом, характеризующим степень сохранности некоторых проводящих путей:

- ✓ слуховые вызванные потенциалы характеризуют проведение импульса от слухового нерва до коры головного мозга;
- ✓ соматосенсорные ВП – проведение импульса от стимулированного периферического нерва (например, срединного или малоберцового) до коры;
- ✓ зрительные ВП – проведение импульса по зрительным проводникам от сетчатки до затылочной доли.

С помощью специального прибора регистрируются кривые ВП. Оцениваются пики и интервалы между пиками кривых.

Наиболее информативно исследование всех трех видов ВП. При этом можно зарегистрировать субклинические нарушения проведения импульсов в зрительных путях, стволе мозга и спинном мозге. Однако можно выбрать и одну из трех модальностей ВП. Например, если у больного клинически выявляются симптомы поражения всего лишь одного или двух проводников нервной системы, а при МРТ – менее трех очагов гиперинтенсивности, необходимо добавить к обследованию больного одной или двух модальностей вызванных потенциалов, для объективизации нарушения проведения импульса в той системе, которая в настоящее время клинически никак себя не проявляет.

Исследование ликвора на олигоклональные имунноглобулины

Одним из методов диагностики рассеянного склероза является анализ спинномозговой жидкости на наличие олигоклональных иммуноглобулинов G. Олигоклональные IgG определяются в виде нескольких пиков концентрации IgG при электрофорезе белков ликвора («олиго» – несколько). В норме в ликворе не выявляются никакие моно-, олиго- или поликлональные иммуноглобулины. У пациентов с рассеянным склерозом IgG могут быть выявлены

NB!
При лечении КС необходимо учитывать фармакодинамику. Период полураспада преднизолона и метилпреднизолона – 18–36 ч, дексаметазона – 36–72 ч. Необходимо также учитывать физиологический суточный ритм секреции КС. Прием препарата в утренние часы оказывает меньшее угнетение эндогенной секреции и в меньшей степени снижает функцию гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, поэтому больной должен получать всю суточную дозу препарата между 6 и 10 ч утра через день.

в 85–95 % случаев. Роль этих иммуноглобулинов в развитии рассеянного склероза не ясна, однако показано, что они синтезируются В-лимфоцитами в ликворе в областях, прилегающих к зоне демиелинизации (повреждения демиелиновой оболочки мозга), что, по-видимому, указывает на аутоиммунную природу заболевания. Следует отметить, что олигоклональные IgG не являются специфическим признаком рассеянного склероза и могут быть обнаружены при многих других заболеваниях ЦНС, таких как криптококковый менингит, нейросифилис или васкулит с поражением сосудов головного мозга. С учетом этого исследование ликвора на олигоклональные IgG служит в настоящий момент дополнительным диагностическим тестом. Его роль значительно возрастает, если результаты основного диагностического теста (МРТ) неоднозначны.

Лечение

Лечение рассеянного склероза следует осуществлять в зависимости от индивидуальных особенностей и стадии ремиссии или обострения.

Гормонотерапия

При обострении и прогрессирующем течении РС применяют кортикостероиды (КС). Оптимальный эффект КС и АКТГ достигается правильно подобранной схемой введения и дозой препаратов. Наиболее целесообразна пульс-терапия высокими дозами КС внутривенно с последующим постепенным снижением дозы.

Пульс-терапия преднизолоном или препаратами метилпреднизолона применяется по следующей схеме: 1000 мг препарата внутривенно капельно в 250,0 мл физиологического раствора через день, на курс 3–5 введений в зависимости от тяжести обострения. После этого целесообразно назначение препарата per os в дозе 1 мг на 1 кг массы тела больного в сутки. Эта доза принимается в утренние часы через день с постепенным снижением по 5 мг через день, либо после внутривенного капельного введения метилпреднизолона лечение продолжается внутримышечно 80 мг × 1 раз в неделю в течение 8 недель.

ПИТРС

Рассеянный склероз считается хроническим прогрессирующим заболеванием, что подтверждается многими наблюдениями за течением этой болезни. До настоящего времени неизвестны досто-

верные случаи полного излечения от рассеянного склероза. Лишь в конце XX в. были выпущены лекарственные средства, которые могут повлиять на отдаленный прогноз, замедляя прогрессирование болезни или уменьшая частоту обострений у пациентов под влиянием лечения в сравнении с теми, кто не лечился. Для обозначения этой группы препаратов используются различные названия: препараты, изменяющие течение заболевания (ПИТРС), препараты модифицирующей терапии (англ. Disease modifying therapy). Все они влияют тем или иным образом на иммунную систему пациента и относятся к патогенетической терапии, однако не являются средствами излечения или предотвращения развития болезни.

В настоящее время для патогенетического лечения рассеянного склероза в мире зарегистрированы шесть препаратов, изменяющих течение заболевания. Три из них относятся к группе интерферонов бета – это интерфероны бета-1а (Авонекс, производимый фирмой Биоген; Ребиф, производимый фирмой Мерк-Сероно; Бетаферон – компания Байер). Кроме того, для лечения рассеянного склероза применяется синтетический полимер четырех аминокислот – глатирамера ацетат (Копаксон, фирмы Тева), цитостатик митоксантрон и препараты моноклональных антител к молекулам интегринов – натализумаб (коммерческое название Тизабри, фирма Биоген) и даклизумаб. В 2017 г. Управление по контролю качества лекарственных средств и продуктов питания США (FDA) одобрило препарат окрелизумаб (под торговой маркой «Окревус») в качестве первого и на момент 2018 г. единственного препарата, подходящего для лечения двух форм рассеянного склероза – первично-прогрессирующей и рецидивирующей.

В России зарегистрированы все эти препараты, кроме последнего (даклизумаба). Все препараты в контролируемых клинических исследованиях показали эффективность в плане уменьшения частоты обострений при ремитирующем рассеянном склерозе, кроме того, для Бетаферона и Митоксантрона показана возможность замедлять нарастание инвалидизации при вторично-прогрессирующем рассеянном склерозе. Ни один из препаратов не оказывает значимого влияния на больных с первично-прогрессирующим типом течения. Бетаферон вводится подкожно через день, Ребиф – подкожно три раза в неделю, Авонекс – 1 раз в неделю внутримышечно, Копаксон – подкожно ежедневно, Тисабри – внутривенно 1 раз в месяц, Митоксантрон – внутривенно по специальной схеме.

Митоксантрон и Тисабри являются более мощными иммунодепрессантами, чем Копаксон и интерфероны бета, и более эффективно могут подавлять воспалительные процессы в ЦНС при рассеянном склерозе, однако их применение лимитируется возможностью развития серьезных побочных эффектов – кардиотоксичности для митоксантрона и прогрессирующей мультифокальной лейкоэнцефалопатии для Тисабри. К основным побочным эффектам применения интерферонов бета относится гриппоподобный синдром (повышение температуры тела, ломота в мышцах, суставах, слабость, разбитость), а Копаксона – местные реакции и генерализованная постинъекционная реакция (одышка, сердцебиение, коллаптоидное состояние).

Симптоматическое лечение

Для уменьшения спастичности больным индивидуально подбирают препарат и эффективные дозы. На сегодняшний день имеются следующие препараты, уменьшающие мышечную гипертонию: баклофен, лиоресал, толперизон, тизанидин. В тяжелых случаях эффект может быть достигнут сочетанием этих препаратов, комбинацией одного из них с препаратами бензодиазепинового ряда или с другими методами лечения, такими как внутрикостные блокады, рефлексотерапия, гипербарическая оксигенация.

Для лечения гиперактивности мочевого пузыря применяют толтеродин-альфа-тартрат – антагонист мускариновых рецепторов, оксибутинин (антихоленергический препарат). Действие этих препаратов селективно для мочевого пузыря. Показаниями для применения препаратов являются:

- частые позывы (более 8 раз в сутки);
- императивные позывы;
- неоднократное прерывание ночного сна, вызванное позывами к мочеиспусканию;
- неспособность вовремя добраться до туалета после позыва;
- большое количество мочи при каждом эпизоде недержания.

В ряде случаев удается добиться уменьшения степени выраженности двигательных пирамидальных нарушений введением препарата L-карнитин внутривенно капельно.

Нарушения координации и мозжечковый тремор уменьшаются при длительном лечении глицином в сочетании с небольшими дозами β-блокаторов и трициклических антидепрессантов, витамином В6.

Глава 4

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) – одна из наиболее частых причин инвалидности и смертности населения. Частота ЧМТ в России составляет примерно 4:1000 населения, или 400 тыс. пострадавших ежегодно, при этом около 10 % из них погибают и еще столько же становятся инвалидами. В мирное время основными причинами ЧМТ являются дорожно-транспортные происшествия и бытовой травматизм.

Термин «черепно-мозговая травма» означает сочетанное повреждение черепа и мозга. Однако нередко возможна тяжелая травма мозга без сопутствующего повреждения костей черепа. Встречается обратная ситуация, когда переломы костей черепа сопровождаются минимальной травмой мозга.

4.1. Механизмы повреждения мозга при черепно-мозговой травме

Механизмы воздействия на мозг при черепно-мозговой травме разнообразны и еще полностью не изучены.

При *прямом воздействии* повреждающей силы на мозг, например при ударе тяжелым предметом, удар лишь частично амортизируется костями черепа, поэтому может возникнуть локальное повреждение мозга в месте приложения силы. Повреждения эти более существенны, если формируются костные отломки, проникающие в мозг, если ранящее орудие или снаряд проникает в мозг, вызывая разрушение его структур.

Ускорение и торможение, которые возникают при всех видах механических воздействий, приводящих к быстрому перемещению головы или быстрому прекращению ее движения, могут вызвать тяжелые и множественные повреждения мозга. Однако даже и при фиксированной, неподвижной голове травмирующее влияние этих сил имеет значение, поскольку мозг в силу определенной подвижности может смещаться в полости черепа.

Рассмотрим случай, когда под воздействием травмирующей силы возникает быстрое перемещение головы больного с последующим быстрым торможением (удар тяжелым предметом, падение на каменный пол, асфальт и пр.). Непосредственно под воздействием травмирующей силы возникает повреждение (ушиб) мозга на стороне удара. В момент столкновения с препятствием, приобретая определенную инерцию, мозг ударяется о внутреннюю поверхность свода, в результате чего формируется очаг ушиба мозга на противоположной стороне. Следует отметить, что повреждение мозга на противоположной месту приложения силы стороне – одно из частых проявлений черепно-мозговой травмы. Об этом надо постоянно помнить. Так, у пострадавшего, упавшего на затылок, помимо повреждения задних отделов мозга, следует ожидать и сочетанного повреждения лобных долей (рис. 4.1).

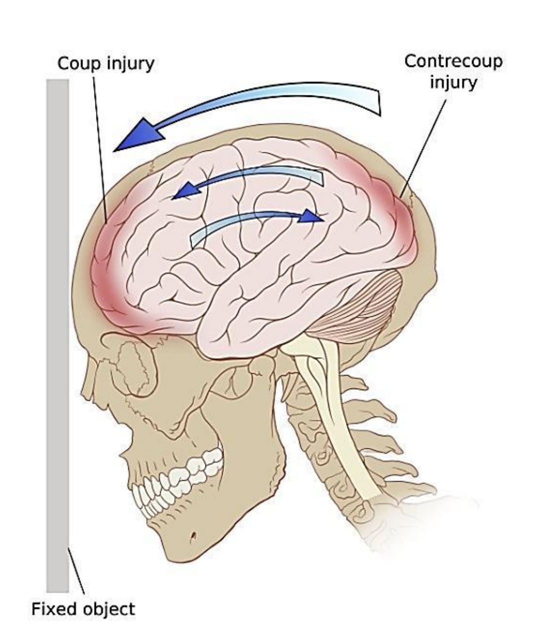


Рис. 4.1. Кинетика черепно-мозговой травмы

Перемещение мозга в полости черепа, возникающее в результате травмы, само по себе может стать причиной множественных повреждений различных его отделов, в первую очередь ствола и промежуточного мозга.

Так, возможны ушибы ствола мозга о края большого затылочного и тенториального отверстий. Препятствием на пути смещения мозга является серп большого мозга, по его краю возможен разрыв мозговых структур, например волокон мозолистого тела. Тяжелые повреждения могут возникать в гипоталамусе, который фиксирован ножкой гипофиза к турецкому седлу, где располагается сам гипофиз. Кора нижней поверхности лобных и особенно височных долей может серьезно повреждаться вследствие ушиба о множественные костные выступы основания черепа: гребень крыльев клиновидной кости, пирамиду височной кости, стенки турецкого седла.

В связи с неоднородностью внутренней структуры мозга силы ускорения и торможения действуют на него неравномерно, из-за чего возможны внутреннее повреждение структур мозга, разрыв аксонов клеток, не выдерживающих возникающей при травме

деформации. Такое повреждение проходящих в мозге проводящих путей бывает множественным и может стать наиболее существенным звеном в ряду других повреждений мозга (диффузное аксональное поражение).

Особого внимания заслуживают механизмы повреждения мозга при травме, возникающей в связи с быстрым перемещением головы в переднезаднем направлении, например, при внезапном запрокидывании нефиксированной головы находящегося в машине человека при ударе в машину сзади. В этом случае перемещение мозга в передне-заднем направлении может привести к резкому натяжению и обрыву вен, впадающих в сагиттальный синус.

Среди механизмов, воздействующих на мозг при черепно-мозговой травме, очевидна роль неравномерного распределения давления в разных его структурах. Перемещение мозга в замкнутой, заполненной цереброспинальной жидкостью полости твердой мозговой оболочки приводит к возникновению зон резкого понижения давления с явлением кавитации (аналогично тому, что происходит в насосе при перемещении его поршня). Наряду с этим имеются зоны, где давление резко повышено. В результате данных физических процессов в полости черепа возникают волны градиента давления, приводящие к структурным изменениям в мозге.

Механическое воздействие при черепно-мозговой травме передается и на заполненные цереброспинальной жидкостью желудочки мозга, вследствие чего возникают «ликворные волны», способные травмировать прилежащие к желудочкам структуры мозга (механизм гидродинамического удара).

При тяжелой черепно-мозговой травме мозг испытывает, как правило, совокупное воздействие упомянутых факторов, что в итоге обусловливает картину его множественного повреждения.

4.2. Патоморфологические проявления черепно-мозговой травмы

Патологические проявления воздействия травмы на мозг могут быть самыми разнообразными. При легкой травме (сотрясение мозга) изменения происходят на уровне клеток и синапсов и выявляются лишь при специальных методах исследования (электронная микроскопия). При более интенсивном локальном воздействии на мозг – ушибе – происходят выраженные изменения в структуре мозга с гибелью клеточных элементов, повреждением сосудов

и кровоизлияниями в зоне ушиба. Эти изменения достигают наибольшей степени при размозжении мозга.

При некоторых видах травматического воздействия возникают структурные изменения в самом мозговом веществе, приводящие к разрыву аксонов (диффузное аксональное повреждение). В месте разрыва содержимое клетки – аксоплазма – изливается и скапливается в виде небольших пузырьков (так называемые аксональные тары).

Следствием черепно-мозговой травмы часто бывает повреждение сосудов самого мозга, его оболочек и черепа. Эти сосудистые изменения могут быть чрезвычайно вариабельны по характеру и степени выраженности.

При диффузном повреждении мозга наблюдаются множественные петехиальные *кровоизлияния*, локализующиеся в белом веществе полушарий часто паравентрикулярно. Такие кровоизлияния могут быть в стволе мозга, что представляет угрозу жизни больного.

Вследствие размозжения мозга, разрыва его сосудов изливающаяся кровь может попасть в субарахноидальное пространство, и возникают так называемые *субарахноидальные кровоизлияния*.

Те же механизмы лежат в основе более редко встречающихся *внутримозговых* и *вентрикулярных кровоизлияний.* Особое значение при черепно-мозговой травме имеют оболочечные гематомы, которые разделяют на две основные группы: эпидуральные и субдуральные гематомы.

Эпидуральные гематомы локализуются между костью и твердой мозговой оболочкой

Субдуральные гематомы располагаются в пространстве между твердой мозговой оболочкой и мозгом.

4.3. Классификация черепно-мозговой травмы

Черепно-мозговые повреждения подразделяют на ***открытые*** и ***закрытые***.

NB!
При открытой черепно-мозговой травме очень высока опасность инфекционных осложнений.

При открытой черепно-мозговой травме имеется повреждение мягких тканей (кожи, надкостницы). При закрытой травме эти изменения отсутствуют или имеются несущественные поверхностные повреждения.

В группе открытых черепно-мозговых повреждений выделяют проникающие ранения, при которых повреждаются все мягкие ткани, кость и твердая мозговая оболочка. Опасность инфицирования в этих случаях велика, особенно если в полость черепа проникает ранящий снаряд.

К проникающим черепно-мозговым повреждениям следует отнести и переломы основания черепа, сочетающиеся с переломом стенок придаточных пазух носа, или пирамиды височной кости (структуры внутреннего уха, слуховая, евстахиева труба), если при этом повреждаются твердая мозговая и слизистая оболочки. Одним из характерных проявлений таких повреждений является истечение цереброспинальной жидкости – носовая и ушная ликворея.

Особую группу составляют *огнестрельные ранения*, многие из которых являются проникающими. Выделение этой группы черепно-мозговых повреждений обусловлено разнообразием современного огнестрельного оружия (в том числе разнообразием ранящих снарядов – осколки, кувыркающиеся и разрывные пули, иголки и пр.).

4.4. Закрытая черепно-мозговая травма

Выделяют три основные формы закрытых черепно-мозговых повреждений:

- сотрясение (commotio);
- ушиб (contusio);
- сдавление мозга (compressio cerebri).

Эта классификация просуществовала более 200 лет и претерпела лишь некоторые непринципиальные изменения. В последнее время дополнительно к упомянутым формам стали выделять также диффузное аксональное поражение, обусловленное ротацией головы с резким ускорением и замедлением.

В зависимости от характера и тяжести травмы суммарное воздействие на мозг может быть сложным, и диффузные повреждения мозга (сотрясение, аксональное поражение) могут сочетаться с ушибами разной степени выраженности.

4.4.1. Сотрясение головного мозга

Это наиболее распространенная форма закрытой черепно-мозговой травмы (70–80 %). Она характеризуется появлением следующих симптомов:

- кратковременной (на несколько минут) утратой сознания;
- нарушением памяти на предшествующие травме события (ретроградная амнезия) или события, происходившие во время самой травмы или после нее (кон- и антероградная амнезия);
- тошнота, рвота;
- головная боль;
- головокружение;
- кратковременные глазодвигательные нарушения;
- колебание артериального давления, изменение пульса и ряд других быстро проходящих симптомов.

Утрата сознания и появление ряда неврологических симптомов в большой степени обусловлены нарушением взаимодействия коры больших полушарий с другими структурами мозга, общей дезинтеграцией нервной деятельности. Несомненна роль ретикулярной формации, функция которой, по всей вероятности, одной из первых нарушается при сотрясении мозга.

4.4.2. Ушиб головного мозга

В зависимости от характера и тяжести травмы локальные повреждения мозга, ушибы могут быть крайне разнообразны: от сравнительно негрубых до множественных, поражающих жизненно важные структуры.

Морфологические изменения в зоне ушиба также крайне вариабельны: от точечных геморрагий, гибели отдельных клеточных групп, локального отека до грубейших обширных изменений с полной деструкцией мозговой ткани (размозжение), разрывом сосудов, кровоизлияниями в разрушенную ткань, выраженными явлениями отека, распространяющегося на большие зоны мозга, иногда на весь мозг. Изменение объемных внутричерепных взаимоотношений часто приводит к дислокации мозга, вклинению и ущемлению ствола мозга в тенториальном и большом затылочном отверстиях.

При ушибах гипоталамической области и ствола повреждаются центральные механизмы регуляции водно-солевого, белково-

го, углеводного и других видов обмена; развиваются центральные нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, которые могут привести к смерти больного. Отмечается нарушение функций других органов: легких, почек, печени и др.

В той же степени полиморфна и неврологическая симптоматика, которая может наблюдаться при ушибах мозга. Это в первую очередь нарушения сознания продолжительностью от нескольких минут до длительных коматозных состояний. При легких и умеренных полушарных повреждениях могут выявляться слабость в противоположных конечностях, нарушение чувствительности, афатические расстройства, эпилептические припадки.

При базальных ушибах, нередко сопровождающих перелом основания черепа, отмечаются симптомы поражения черепных нервов: зрительного – при переломах, проходящих через канал зрительного нерва; при переломе пирамиды могут развиться глухота и паралич VII пары черепных нервов.

Наиболее опасны ушибы ствола и подкорковых структур, которые могут проявляться параличами конечностей, горметоническими судорогами, децеребрационной ригидностью в сочетании с опасными для жизни вегетативными нарушениями.

Вариабельна и картина, выявляемая с помощью компьютерной и магнитно-резонансной томографии: от небольших локальных участков понижения плотности мозговой ткани до множественных очагов с признаками контузии, с сопутствующими изменениями, характерными для компрессии мозга.

В зависимости от тяжести повреждения ушибы бывают легкой, средней и тяжелой степени выраженности.

• ***Ушиб мозга легкой степени*** тяжести клинически характеризуется выключением сознания после травмы от нескольких до десятков минут. После его восстановления типичны жалобы на головную боль, головокружение, тошноту и др. Как правило, отмечаются ретро-, кон-, антероградная амнезия, рвота, иногда повторная. Жизненно важные функии обычно без выраженных нарушений. Могут встречаться умеренные брадикардия или тахикардия, иногда артериальная гипертензия. Дыхание и температура тела без существенных отклонений. Неврологическая симптоматика обычно незначительная (нистагм, анизокория, признаки пирамидной недостаточности, менингеальные симптомы и др.) и регрессирует на 2–3-й неделе. В отличие от сотрясения возможны переломы костей свода черепа и субарахноидальное кровоизлияние.

• ***Ушиб мозга средней степени*** тяжести клинически характеризуется выключением сознания после травмы продолжительностью до нескольких десятков минут – часов. Выражена кон-, ретро-, антероградная амнезия. Головная боль нередко сильная. Может наблюдаться многократная рвота. Встречаются нарушения психики. Возможны преходящие расстройства жизненно важных функций, брадикардия или тахикардия, повышение артериального давления, тахипноэ без нарушений ритма дыхания и проходимости трахеобронхиального дерева; субфебрилитет. Часто выражены менингеальные симптомы. Отмечаются и стволовые симптомы: нистагм, диссоциация менингеальных симптомов, мышечного тонуса и сухожильных рефлексов по оси тела, двусторонние патологические рефлексы. Отчетливо проявляется очаговая симптоматика, определяемая локализацией ушиба мозга: зрачковые и глазодвигательные нарушения, парезы конечностей, расстройства чувствительности, речи и т.д. Эти очаговые симптомы постепенно (в течение 2–5 недель) сглаживаются, но могут держаться и более длительное время. Нередко наблюдаются переломы костей свода и основания черепа, а также значительное субарахноидальное кровоизлияние.

• ***Ушиб мозга тяжелой степени*** клинически характеризуется выключением сознания после травмы продолжительностью от нескольких часов до нескольких недель. Часто выражено двигательное возбуждение. Наблюдаются тяжелые угрожающие нарушения жизненно важных функций; часто доминируют стволовые неврологические симптомы (плавающие движения глазных яблок, парезы взора, множественный нистагм, нарушения глотания, двусторонний мидриаз или миоз, дивергенция глаз по вертикальной или горизонтальной оси, меняющийся мышечный тонус, горметония, двусторонние патологические стопные рефлексы и др.), которые в первые часы или сутки перекрывают очаговые полушарные симптомы. Могут выявляться парезы конечностей (вплоть до параличей), подкорковые нарушения мышечного тонуса, рефлексы орального автоматизма и т.д. Иногда отмечаются генерализованные или фокальные эпилептические припадки. Очаговые симптомы регрессируют медленно: часты грубые остаточные явления, нарушение, прежде всего, двигательной и психической сфер. Ушиб мозга тяжелой степени часто сопровождается переломами свода и основания черепа, а также массивным субарахноидальным кровоизлиянием.

4.4.3. Диффузное аксональное повреждение

Данное повреждение обычно характеризуется длительной утратой сознания, разнообразными симптомами тяжелого поражения мозга, парезами конечностей, нарушением тонуса, явлениями децеребрации, глазодвигательными расстройствами, нарушениями дыхания и сердечно-сосудистой деятельности. При компьютерно-томографическом исследовании выявляются диффузные изменения, характерные для увеличения объема мозга, – сдавление желудочков, подпаутинных цистерн. На этом фоне могут выявляться мелкоочаговые геморрагии в белом веществе головного мозга.

4.4.4. Сдавление головного мозга

Сдавление головного мозга отмечается у 3–5 % пострадавших с черепно-мозговой травмой. Оно характеризуется быстрым нарастанием симптомов поражения мозга, в первую очередь его стволовых отделов, и представляет непосредственную угрозу жизни больного. Чаще всего сдавление мозга обусловлено формированием внутричерепных гематом: оболочечных (эпи- и субдуральных) и внутримозговых. Другими причинами сдавления мозга могут быть отек мозга, острое нарушение оттока цереброспинальной жидкости из желудочков мозга, субдуральные гигромы, вдавленный перелом и некоторые другие.

При развитии синдрома сдавления мозга необходимы раннее распознавание и экстренное, как правило, хирургическое вмешательство.

4.5. Диагностика

Оценка состояния больного, перенесшего черепно-мозговую травму, имеет большое значение для определения исхода и возможных последствий.

Наиболее существенным интегральным симптомом, отражающим тяжесть повреждения мозга, является нарушение сознания. Оно может быть ясным у больных, перенесших легкую травму. При более тяжелых повреждениях наблюдаются оглушение (умеренное или глубокое); сопор (больной реагирует только на сильные болевые раздражения) и кома (полная утрата сознания), которая в свою очередь может быть умеренной, глубокой и терминальной (отсутствуют все признаки рефлекторной деятельности).

Для оценки тяжести состояния больного широко используется шкала комы Глазго (табл. 4.1). В ней дается оценка в баллах ряда наиболее существенных симптомов. Чем больше сумма баллов, тем лучше состояние больного: 15 баллов соответствует ясному сознанию и хорошей ориентации больного в пространстве и времени, 7 баллов и меньше – тяжелая форма черепно-мозговой травмы.

Таблица 4.1

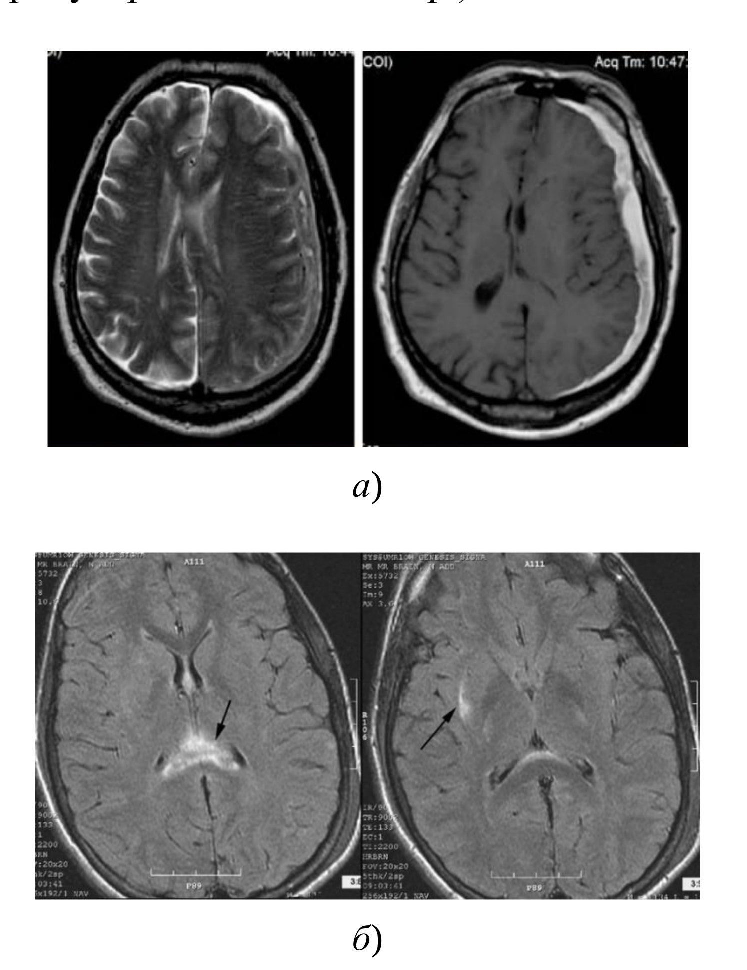
Шкала комы Глазко

Признак	Характер реакции	Оценка
Открывание глаз (E, Eye response)	Спонтанное	4
	По приказанию	3
	На болевое раздражение	2
	Отсутствует	1
Словесный ответ (V, Verbal response)	Быстрые ответы	5
	Спутанная речь	4
	Бессмысленные слова	3
	Нечленораздельная речь	2
	Отсутствует	1
Двигательная реакция (M, Motor response)	Целенаправленное действие в ответ на инструкцию	6
	Локализация болевого раздражителя	5
	Отдергивание в ответ на болевое раздражение	4
	Сгибание в ответ на болевое раздражение	3
	Разгибание в ответ на болевое раздражение	2
	Отсутствует	1
15 – ясное сознание 13–14 – оглушение 9–12 – сопор 4–8 – кома 3 – смерть мозга, терминальная кома		

Для распознавания характера поражения при черепно-мозговой травме приходится использовать комплекс методов. При этом наиболее важным является соблюдение принципа динамического наблюдения за больным. Состояние больного, перенесшего черепно-мозговую травму, особенно тяжелую, может быстро меняться, в первую очередь при развитии симптомов компрессии мозга Постоянная неврологическая оценка состояния больного в этих случаях имеет решающее значение.

Из современных методов исследования безусловными преимуществами обладает компьютерная и магнитно-резонансная то-

мография (рис. 4.2*а*,*б*). Эти методы позволяют получить полноценную информацию о состоянии мозга (наличие очагов ушиба, внутричерепные кровоизлияния, признаки дислокации мозга, состояние вентрикулярной системы и пр.).



а)

б)

Рис. 4.2. Результаты компьютерной томографии
при черепно-мозговой травме:
а – субарахноидальная гематома;
б – диффузное аксональное повреждение мозга

В определенных условиях, прежде всего, когда нет возможности провести компьютерную томографию, большое значение приобретают такие методы, как эхоэнцефалография (определение смешения срединного эха) и наложение поисковых трепанационных отверстий.

Определенное значение имеет люмбальная пункция, позволяющая распознавать субарахноидальные кровоизлияния и судить о внутричерепной гипертензии. Необходимо, однако, отметить, что люмбальная пункция противопоказана больным с интракраниальными объемными процессами, вызывающими сдавление и дислокацию мозга.

При тяжелой черепно-мозговой травме важно контролировать интракраниальное давление для целенаправленного проведения соответствующей терапии и предупреждения наиболее опасных осложнений. С этой целью используются специальные датчики для измерения давления, которые устанавливаются в эпидуральном пространстве посредством наложения фрезевых отверстий. В связи с этим производится катетеризация боковых желудочков мозга.

4.6. Лечение

Первые мероприятия при оказании первой помощи больным с черепно-мозговой травмой на месте происшествия должны быть направлены на нормализацию дыхания и предупреждение аспирации рвотными массами и кровью, что обычно происходит у больных, находящихся в бессознательном состоянии. Для этого надо положить пострадавшего на бок или лицом вниз.

Задача службы скорой помощи – очистить дыхательные пути от слизи, крови, рвотных масс, при необходимости произвести интубацию, при недостаточности дыхания обеспечить адекватную вентиляцию легких. Одновременно проводятся мероприятия по остановке кровотечения (если оно имеется) и поддержанию сердечно-сосудистой деятельности. Больной с тяжелой черепно-мозговой травмой с соответствующей иммобилизацией должен быть срочно доставлен и специализированный стационар.

4.6.1. Принципы консервативного лечения черепно-мозговой травмы

Объем и характер лечебных мероприятий определяются клинической формой и тяжестью состояния больного с ЧМТ, выраженностью отека мозга и внутричерепной гипертензии, нарушениями мозгового кровообращения и ликвороциркуляции, а также сопутствующими осложнениями и вегетовисцеральными реакциями, возрастом пострадавшего, преморбидными и другими факторами.

При *сотрясении мозга* проводится консервативное лечение, которое включает анальгетики, седативные и снотворные препараты; в течение 2–5 суток рекомендуется постельный режим.

При ушибах мозга легкой и средней степени наряду с этим назначают умеренную дегидратационную терапию (Фуросемид, Лазикс, Диакарб), антигистаминные препараты (Супрастин, Тавегил).

При субарахноидальном кровоизлиянии проводится гемостатическая терапия. Люмбальную пункцию с лечебной целью (для санации цереброспинальной жидкости) применяют лишь тогда, когда отсутствуют признаки сдавления и дислокации мозга.

Длительность постельного режима при ушибе мозга легкой степени составляет 5–7 суток, при ушибе средней степени – до 2 недель в зависимости от клинического течения и результатов инструментальных исследований.

При открытой черепно-мозговой травме и развитии гнойно-воспалительных осложнений применяют антибиотики, проникающие через гематоэнцефалический барьер (полусинтетические аналоги пенициллина, цефалоспорины, фторхинолоны, аминогликозиды и др.). При рвано-ушибленных ранах мягких тканей головы необходимы первичная химическая обработка и обязательная профилактика столбняка (вводят столбнячный анатоксин, противостолбнячную сыворотку).

Реанимационные мероприятия при тяжелой черепно-мозговой травме, сопровождающейся нарушением жизненно важных функций, начинают на догоспитальном этапе и продолжают в условиях стационара. С целью нормализации дыхания обеспечивают свободную проходимость верхних дыхательных путей (освобождение их от крови, слизи, рвотных масс, введение воздуховода, интубация трахеи, трахеостомия), используют ингаляцию кислородно-воздушной смеси, а при необходимости искусственную вентиляцию легких.

При психомоторном возбуждении, судорожных реакциях применяют седативные и противосудорожные препараты. При шоке необходимо устранить болевые реакции, восполнить дефицит объема циркулирующей крови и др. Проведение лечебно-диагностических манипуляций, в том числе у больных в состоянии комы, следует осуществлять в условиях блокады болевых (ноцицептивных) реакций, поскольку они вызывают увеличение объемного мозгового кровотока и внутричерепного давления.

При *отеке мозга и внутричерепной гипертензии* используют салуретики, осмотические и коллоидно-осмотические препараты, искусственную вентиляцию легких в режиме гипервентиляции

и др. Повторное или длительное применение салуретиков и осмотических диуретиков требует тщательного контроля и нормализации водно-электролитного баланса. Отношение к применению в качестве противоотечной терапии кортикостероидов весьма сдержанное, в том числе и в связи с угрозой внутреннего кровотечения и других осложнений при их применении. Снижению внутричерепного давления способствует искусственная вентиляция легких в режиме гипервентиляции кислородно-воздушной смесью, что также обеспечивает предупреждение и лечение гипоксии мозга и ее последствий. Для улучшения венозного оттока из полости черепа и уменьшения внутричерепного давления целесообразно укладывать больного в положение с приподнятой головой. В тех случаях, когда указанные методы не устраняют внутричерепную гипертензию, стойкие судорожные и тяжелые вегетовисцеральные реакции, а результаты клинико-инструментальных исследований позволяют исключить наличие внутричерепных гематом, в реанимационных палатах специализированных стационаров используют барбитураты или оксибутират натрия на фоне ИВЛ при тщательном контроле внутричерепного и артериального давления.

С целью нормализации и восстановления функциональной активности мозга назначают психотропные препараты, включая ноотропы и ГАМКергические вещества (пирацетам, гаммалон, пиридитол, пантогам и др.), а также церебролизин и средства, нормализующие обмен нейромедиаторов (галантамин, леводопа, Наком, мадопар и др.).

Для лечения эпилептических припадков, появившихся вследствие ЧМТ, терапию подбирают индивидуально, с учетом характера и частоты эпилептических пароксизмов, их динамики, возраста, преморбида и общего состояния больного.

Сдавление мозга при эпидуральной, субдуральной или внутримозговой гематоме, субдуральной гигроме, а также вдавленные переломы костей черепа являются показаниями для оперативного вмешательства – костно-пластической или декомпрессивной трепанации черепа и удаления компрессирующего мозг субстрата.

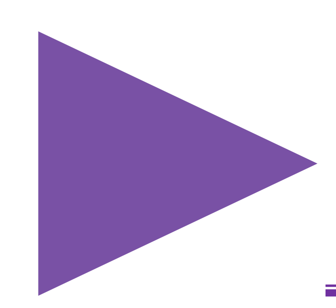
4.6.2. Хирургическое лечение

Хирургическое лечение больных с черепно-мозговой травмой включает первичную хирургическую обработку при открытых повреждениях, остановку кровотечения, устранение компрессии мозга, устранение ликвореи. Оперативное вмешательство приме-

няется также при последствиях черепно-мозговой травмы: нагноениях мозговой раны и абсцессах, травматической гидроцефалии, эпилептическом синдроме, обширных костных дефектах, сосудистых осложнениях (каротидно-кавернозное соустье) и ряде других.

Мероприятия по уходу за больными с черепно-мозговой травмой включают профилактику пролежней, гипостатической пневмонии (систематическое поворачивание больного, банки, массаж, туалет кожи и др.), пассивную гимнастику для предупреждения формирования контрактур в суставах патетичных конечностей. У больных с угнетением сознания до сопора или комы, нарушением глотания, снижением кашлевого рефлекса необходимо тщательно следить за проходимостью дыхательных путей, с помощью отсоса освобождать полость рта от слюны или слизи, а при интубации трахеи или трахеостомии – санировать просвет трахеобронхиального дерева, осуществлять тщательный контроль за физиологическими отправлениями, принимать необходимые меры для защиты роговицы от высыхания у коматозных больных (закапывать в глаза вазелиновое масло, смыкать веки с помощью лейкопластыря и т.д.). Важно регулярно проводить туалет полости рта.

Пациенты с черепно-мозговой травмой подлежат длительному диспансерному наблюдению. По показаниям проводится восстановительное лечение, используются методы лечебной физкультуры, физиотерапии и трудовой терапии.



Глава 5

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА. ЭПИЛЕПСИЯ

Пароксизмами называют кратковременные внезапно возникающие и резко прекращающиеся расстройства, склонные к повторному появлению. Пароксизмально могут возникать самые различные психические (галлюцинации, бред, помрачение сознания, приступы тревоги, страха или сонливости), неврологические (судороги) и соматические (сердцебиение, головные боли, потливость) расстройства. В клинической практике наиболее частая причина возникновения пароксизмов – эпилепсия.

5.1. Эпилепсия

Эпилепсия – заболевание мозга, характеризующееся стойким предрасположением к генерированию эпилептических припадков и нейробиологическими, когнитивными, психологическими и социальными последствиями этого состояния.

Основные этиологические факторы эпилепсий

I. Генетические:

1. Эпилепсии как основное проявление заболевания «чистые генетические эпилепсии», обусловленные мутациями в одном гене (аутосомная-доминантная ночная эпилепсия, синдром Драве и т.д.).
2. Эпилепсии как основное проявление заболевания «чистые генетические эпилепсии», обусловленные мутациями в нескольких генах.
3. Эпилепсия как одно из проявлений заболевания, обусловленного мутациями в одном гене (синдром Вильсона – Коновалова, синдром Ретта и т.д.).
4. Эпилепсии, обусловленные нарушениями структуры хромосом (микроделеции, дупликации и т.д.).
5. Прогрессирующие формы эпилепсии с миоклонусом (болезнь Лафора, сиалидоз и т.д.).
6. Нейрокожные синдромы (ангиоматоз Штурге – Вебера, туберозный склероз, нейрофибраматоз и т.д.).

II. Нарушение кортикального развития.

III. Перинатальные:

1. Внутриутробные инфекции.
2. Перинатальные инсульты.
3. Паринхиматозные кровоизлияния.
4. Биллирубиновая энцефалопатия.
5. Поствакцинальные поражения ЦНС.
6. Наследственные болезни метаболизма.

IV. Приобретенные (структурные, метаболические, инфекционные, иммунные):

1. Гиппокампальный склероз.
2. Черепно-мозговая травма.
3. Церебральные инфекции.
4. Церебральные опухоли.
5. Цереброваскулярные заболевания.
6. Иммунологические заболевания.
7. Системные неврологические заболевания (рассеянный склероз, болезнь Альцгеймера).
8. Системные заболевания, в том числе метаболические (уремия, хроническая печеночная недостаточность, ксантоматоз и т.д.).

V. Рефлекторные эпилепсии:

1. Фотосенситивные эпилепсии.
2. Стартл-эпилепсия (при неожиданных стимулах).
3. Эпилепсия чтения.
4. Эпилепсия еды.
5. Эпилепсия горячей воды.
6. Эпилепсия, вызываемая слуховыми стимулами.

VI. Эпилепсии, вызванные неизвестной причиной (старый термин «критогенные» эпилепсии).

5.2. Патогенетические причины возникновения эпилепсии

В патогенезе эпилепсии выделяют:

- Изменение биоэлектрической активности головного мозга – внезапная выраженная деполяризация нейронов, которая может оставаться локализованной (фокальная эпилепсия) или распространяться на оба полушария (генерализованная эпилепсия).
- Медиаторный дисбаланс – преобладание активности возбуждающих и снижение функции тормозных медиаторов.

• Определенное значение в патогенезе эпилепсий придается нарушениям обмена катехоламинов, ацетилхолина, глицина, тиреоидных и половых гормонов, различными иммунопатологическими процессами.

• Нарушение функционирования Na-K-насоса и Ca-каналов. При этом на мембране нейрона возникает спонтанный пароксизмальный деполяризационный сдвиг. Внутриклеточная гиперкальциемия оказывает цитотоксическое воздействие через активацию перекисного окисления липидов. Поэтому каждый приступ сопровождается глубокой церебральной гипоксией и нарастанием нейродеструктивных изменений.

5.3. Классификация

Классификация эпилептических приступов (Fischer и соавт., 2017)

С фокальным началом Сознание: сохранено, нарушено, неизвестно	**С генерализованным началом**	**С неизвестным началом**
С двигательным началом: – с автоматизмами; – атонические; – клонические; – эпилептические спазмы; – гиперкинетические; – миоклонические; – тонические. Без двигательного начала: – вегетативные; – с остановкой активности; – когнитивные; – эмоциональные; – сенсорные. Фокальные приступы с переходом в билатеральные тонико-клонические	С двигательным началом: – тонико-клонические; – клонические; – тонические; – миоклонические; – миоклонико-тонико-клонические; – атонические; – эпилептические спазмы. Без двигательного начала (абсансы): – типичные; – атипичные; – миоклонические; – миоклония век	С двигательным началом: – тонико-клонические; – эпилептические спазмы. Без двигательного начала: – с остановкой активности; – неклассифицируемые

5.4. Виды эпилептических приступов

Соматотопическая локализация

Генерализованные – симптомы или признаки, которые указывают на поражение обеих сторон с включением проксимальных и дистальных сегментов.

Аксиальные относятся к симптомам, указывающим на преимущественное вовлечение проксимальных отделов.

Билатеральные асимметричные – симптомы, указывающие на асимметричное вовлечение с обеих сторон.

Термин «фокальный» может использоваться для всех приступов с фокальной симптоматикой.

Аура – эпилептические приступы, состоящие исключительно из субъективных симптомов. Использование термина «аура» обосновано в случае наличия сопутствующей эпилептиформной активности на ЭЭГ или дальнейшего перехода в диалептический или моторный приступ.

Соматосенсорная аура – парестезии с четкой соматотопической локализацией. Унилатеральные парестезии – проявление активации в контралатеральной первичной соматосенсорной области (области 1 и 3 по Бродману). Эпилептическая активация дополнительной моторной зоны может вызывать более диффузные ощущения. Вторичная соматосенсорная область может продуцировать билатеральные дистальные парестезии. Болевые ощущения редко являются проявлением соматосенсорной ауры.

Зрительная аура, как правило, представлена простыми галлюцинациями (например, фосфенами – вспышками). Чаще всего это «яркие» вспышки, черно-белые или цветные, и гораздо реже – «темные» вспышки. Фосфены возникают в определенных участках контралатерального поля зрения, являются отражением активности полей 17 и 18 по Бродману. Эпилептическая активация ассоциативных полей зрительной или теменной коры может вызывать появление сложных зрительных галлюцинаций, иллюзий, сопровождаться аффективными расстройствами. Сложные галлюцинации, иллюзии с аффективными элементами определяются как психическая аура.

Слуховая аура – слуховые галлюцинации (звуки). Простые генерируются в извилинах Гешля. Сложные (голоса, музыка) также могут наблюдаться у больных эпилепсией и соотносятся с активацией височной ассоциативной зоны.

Обонятельная аура считается отражением эпилептической активности в амигдале или прямой извилине. Пациенты часто испытывают затруднения в определении типа запаха, чаще описывая его как неприятный.

Вкусовая – недифференцированные вкусовые ощущения, носящие неприятный для пациента характер (височная доля).

Вегетативная – субъективные ощущения тахикардии, потливости и т.д. Такие ощущения можно определять как ауру только в случаях, если соответствующие вегетативные изменения не подтверждаются объективно.

Психическая аура описывается как «странные ощущения» с искажением внешнего и внутреннего мироощущения. Сюда же относятся déjà vu и jamais vu («уже виденное» и «никогда не виденное»). Могут иметь место ощущения удаления или приближения предметов. Часто сочетаются с чувством страха. Могут наблюдаться сложные ауры с переживанием определенных ситуаций с включением сложных галлюцинаций (зрительных, слуховых и др.) и аффективных проявлений. Генез таких аур связан с активацией базальных височных отделов или лимбической системы.

Абдоминальная (эпигастральная) – неприятные ощущения в области желудка, могут иметь тенденцию к переходу вверх, в область груди и глотки. Обычно возникает у пациентов с височной эпилепсией, вероятно, связана с активацией островка, и часто сопровождается вегетативными симптомами, например тошнотой.

Вегетативный приступ

Вегетативные ощущения, но в отличие от ауры могут быть подтверждены объективно. Типичный пример – пациент с чувством сильного сердцебиения, у которого ЭКГ регистрирует тахикардию.

NB!
Данный вид приступов необходимо дифференцировать с паническими атаками и гипертоническими кризами.

Диалептический приступ

Эпизоды потери или нарушения сознания, во время которых пациент не может реагировать на внешние стимулы, или реагирует ограниченно, при этом их амнезирует. Могут наблюдаться невыраженные автоматизмы. Это клиническая характеристика, может включать как «генерализованный» абсанс, так и «фокальный» приступ с прекращением деятельности.

Моторный приступ

Все приступы, при которых двигательная симптоматика является наиболее заметным проявлением приступа:

Простой моторный приступ характеризуется непроизвольными движениями, которые отличаются от физиологических (по скорости, временной последовательности, позиции). Такие движения воспроизводятся при электрической стимуляции первичной моторной зоны (поля 4 и 6 по Бродману) или дополнительной моторной зоны. Сознание, как правило, сохранно в начале приступа. Приступ классифицируется как «простой моторный», если недостаточно данных для выделения подгруппы («миоклонический», «тонический» и т.д.). Можно также приводить дополнительную соматотопическую информацию, например, «простой моторный приступ в левой руке».

Миоклонический приступ – изолированные быстрые подергивания длительностью менее 400 м/с, могут быть генерализованными или фокальными. Повторяются с нерегулярной частотой и могут быть вызваны эпилептической активацией моторной коры. Регулярные миоклонические подергивания определяются как клонический приступ.

Тонический – длительное сокращение одной или нескольких мышечных групп (> 3 с). Может быть вызван эпилептической активацией дополнительной сенсомоторной зоны (SSMA). Последняя обычно вовлекает мышцы с обеих сторон, с контралатеральным преобладанием. Продуцируется моторной корой, дополнительной моторной зоной или, что более вероятно, кортикоретикулоспинальной системой.

Эпилептический спазм состоит из типичных мышечных сокращений с различной длительностью – в диапазоне от миоклонических до тонических (< 3 с). Имеют тенденцию возникать кластерами (10–20 приступов) с различной длительностью.

Тонико-клонический приступ происходит с потерей сознания и состоит из двух фаз: тонической, длящейся несколько секунд, и сменяющей ее клонической, которая может продолжаться минуты.

Версивный – характеризуется латеральным отведением глаз. После максимального отведения глаз можно наблюдать отведение головы и туловища. Начальное отведение глаз может носить тонический характер или происходить по типу саккад. Версивный приступ указывает на активацию коры в области 4 или 6 зоны моторной коры, кпереди от первичной зоны руки, особенно если затем переходит в ГТКС.

Сложный моторный приступ

Преобладают движения, напоминающие физиологический двигательный акт (но неадекватные ситуации). Сознание чаще (но не всегда) нарушено.

Аутомоторный приступ характеризуется дистальными автоматизмами, т.е. повторяющимися, стереотипными движениями наподобие физиологических. Автоматизмы с нарушением сознания чаще имеют височную локализацию, реже – орбитофронтальная кора; без нарушения сознания – височные отделы субдоминантного полушария.

Гипермоторный – избыточные по характеру движения, вовлекающие в основном проксимальную мускулатуру, носят хаотический характер, часто в виде «педалирования» или «бега».

Гипермоторные и аутомоторные приступы, вероятно, имеют различную локализацию – первые возникают при лобной локализации, вторые чаще наблюдаются при височной.

Геластический – преобладает картина смеха (или плача).

Специальный (особый) приступ

Приступ характеризуется негативными признаками или симптомами.

Атонический – почти всегда генерализованный, вовлекает преимущественно проксимальные мышцы. Характеризуется внезапным падением мышечного тона, что приводит к «коллапсу» головы или тела и последующему падению («дроп атаки»). Генерализованный атонический приступ, вероятнее всего, вызван эпилептической активацией ингибиторных центров ствола через кортикоретикулярную систему.

Астатический приступ характеризуется эпилептическим падением. Эпилептические падения могут быть вызваны атоническими, миоклоническими или тоническими приступами. Термин используется в случае, если патогенез падения неясен.

Гипомоторный – резкое снижение или исчезновение двигательной активности. Применяется в случаях, когда невозможно определить уровень сознания во время и после приступа (например, у новорожденных, младенцев, больных с резко сниженным интеллектом).

Акинетический – невозможность выполнения произвольных движений при сохранном сознании, может ограничиваться только отдельными участками или относиться ко всему телу. Вероятно связан с негативными моторными зонами в лобной коре.

Негативный миоклонический (негативный миоклонус) – короткие (30–400 мс) фазы мышечной атонии, которым предшеству-

ют эпилептиформные разряды в центральных областях коры (разница во времени около 20–30 м/с). Может быть как фокальным, так и генерализованным. Механизм генерации, вероятно, связан с дисфункцией постцентральной коры, приводящей к торможению тонической моторной активности.

Афазический приступ характеризуется невозможностью говорить или понимать речь, связан с эпилептической активацией корковых зон речи (центра Верника и/или центра Брока). Сознание сохранено по определению.

Пароксизмальные события

Термин используется в случаях, когда эпилептическая природа события неясна (например, пациенты с вероятно психогенными приступами, которым требуется уточнение диагноза).

Клиническая картина эпилептических приступов зависит от локализации эпилептического процесса (табл. 5.1).

Таблица 5.1

Типы приступов в зависимости от локализации эпилептического очага

Типы приступов при поражении лобной доли	
Первичная моторная область	• Фокальные клонические толчки (вздрагивания), чаще наблюдаемые в противоположной руке, чем в лице или ноге. • Остановка речи или простая вокализация (с саливацией или без нее). • Джексоновский моторный марш. • Соматосенсорные симптомы. • Вторичная генерализация (переход в генерализованный тонико-клонический припадок)
Премоторная область	• Простые тонические движения аксиальной и прилежащей мускулатуры с версивными движениями головы и глаз в одну сторону. • Типичная вторичная генерализация
Дополнительная моторная область	• Тонический подъем контралатеральной руки и плеча с флексией в локтевом суставе. • Поворот головы и глаз в сторону поднятой руки. • Остановка речи или простая вокализация. • Остановка текущей моторной активности
Типы приступов при поражении височной доли	
Передний полюс и внутренняя часть (включая гиппокамп и амигдалу) височной доли	• Эпигастральный дискомфорт. • Тошнота. • Инициальный «остановившийся взгляд». • Простые (оральные и др.) автоматизмы. • Вегетативные проявления (бледность, приливы, урчание в животе, расширение зрачков и др.). Чаще встречаются при эпилептическом очаге в правой височной доле.

Окончание табл. 5.1

Типы приступов при поражении височной доли	
	• Страх или паника. • Спутанность сознания. • Deja vu. • Вокализация. • Остановка дыхания
Задняя и боковая части височной доли	• Изменение настроения. • Слуховые галлюцинации. • Зрительные пространственные галлюцинации и иллюзии. • Иктальная и постиктальная афазия. • Текущая иктальная речь (обычно при фокусе в недоминантном полушарии). • Иктальная или постиктальная дезориентация. • Иктальная остановка речи (эпилептический фокус в нижней височной извилине доминантного полушария)
Нелокализуемые эпилептические очаги в височной доле	• Дистонические позы в противоположных конечностях. • Уменьшение двигательной активности в противоположных конечностях во время автоматизма
Типы приступов при поражении теменной доли	
• Парестезии, онемение, редко – боли в противоположной половине тела (особенно в кисти, предплечье или лице). • Джексоновский сенсорный марш. • Билатеральные парестезии в ногах (парацентральная долька). • Вкусовая аура (нижняя роландическая область, островок). • Парестезии в языке (онемение, напряжение, похолодание, покалывание). • Абдоминальная аура. • Билатеральные лицевые парестезии. • Генитальные парестезии (парацентральная долька)	
Типы приступов при поражении затылочной доли	
• Элементарные зрительные припадки (самый частый вариант) с фотомами или негативными зрительными феноменами. • Перцептивные иллюзии (полиопсия, метаморфопсия). • Аутоскопия. • Версивные движения головы и глаз. • Быстрое форсированное моргание. • Эволюция простых парциальных припадков до более сложных (при вовлечении соматосенсорной, первичной моторной или дополнительной моторной коры); вторичная генерализация. • Эпилептическая косая девиация глаз и эпилептический нистагм	

5.5. Диагностика

В настоящее время разработано множество разных методов диагностики эпилепсии, которые помогают точно ответить на во-

прос, страдает ли пациент этим недугом, либо имеет место другая неврологическая патология. Сюда относятся, прежде всего, инструментальные методы исследования, которые позволяют оценить характер электрической активности головного мозга, а также наличие в нем структурных изменений, будь то опухоли, врожденные аномалии, сосудистые мальформации и т.д.

ЭЭГ, ВЭЭМ (электроэнцефалография/видеоэлектроэнцефалографический мониторинг)

Одним из основных методов обследования пациентов с эпилепсией является электроэнцефалография (ЭЭГ) или проведение видеоэлектроэнцефалографического мониторинга (ВЭЭГ).

Электроэнцефалография показывает биоэлектрическую активность мозга и согласованность деятельности мозговых структур в период бодрствования или во время сна и отвечает на вопросы:

- ✓ Имеют ли место очаги повышенной судорожной готовности головного мозга, и если они есть, то в какой области располагаются?
- ✓ На какой стадии находится болезнь, как далеко она зашла или, наоборот, начала регрессировать?
- ✓ Какой эффект дает выбранное лекарство и правильно ли рассчитана его доза?

В идеале ЭЭГ следует проводить как в бодрствующем состоянии пациента, так и во время сна, так как результаты ЭЭГ при этих двух состояниях могут отличаться. Есть виды эпилепсии, когда эпилептические приступы и эпиактивность появляются только в определенные фазы сна или во время пробуждения и никогда во время бодрствования. Данные формы эпилепсий довольно трудны для диагностики без данного исследования.

> **NB!**
> Не все пароксизмальные явления во сне являются эпилептическими.

На разных этапах формирования архитектоники сна возможно возникновение разных пугающих явлений, которые могут быть физиологической нормой.

Подготовку к посещению данного обследования нужно начинать за несколько дней. Что говорить про малышей, если некоторые взрослые, получив направление на ЭЭГ, начинают выспрашивать что да как, потому что сомневаются в безопасности данной процедуры. Между тем она на самом деле не может принести какой-либо вред ребенку, но вот сделать ЭЭГ маленькому па-

циенту действительно бывает сложно. Малыша можно попробовать заинтересовать приятным путешествием, куда он может отправиться с мамой и любимой игрушкой, придумать еще какие-то варианты (обычно родители больше осведомлены, как убедить ребенка, чтобы он посидел тихо, не шевелился, не плакал и не разговаривал). К сожалению, такие ограничения маленьким детям очень трудно выдержать, ведь они еще не могут понять всю серьезность подобного мероприятия. В таких случаях врач ищет альтернативу… Малышам до года биоэлектрическую активность мозга измеряют во время сна, перед этим моют голову, кормят малыша и, не отступая от обычного графика (сон/бодрствование), подстраивают проведение процедуры под сон ребенка. У детей постарше и взрослых накануне проведения ВЭЭМ выполняется депривация сна – недостаток или полное отсутствие сна в ночные часы.

МРТ, КТ (магниторезонансная/компьютерная томография)

Одним из важных методов диагностики эпилепсии считаются методы визуальной диагностики. Данные методы нейровизуализации при эпилепсии применяются для того, чтобы исключить наиболее опасные причины, требующие зачастую хирургического вмешательства. Существует целый ряд эпилептических синдромов, объединяемых понятием структурная (ранее использовался термин «симптоматическая») эпилепсия и обусловленных различными патологическими процессами в мозге – опухоль, последствия травмы, врожденные аномалии развития, кортикальные дисплазии, проявления генетических заболеваний. КТ используется, как правило, для исключения кровоизлияния головного мозга и оценки состояния костей черепа (краниостеноз, патологии развития черепа).

NB!
Не при всех видах эпилепсии на МРТ или КТ будут выявляться изменения!

Чтобы точно диагностировать все возможные изменения в ткани мозга, выполняется МРТ на высокопольном (не менее 1,5 Тесла) аппарате с помощью специальных тонкосрезовых (1–2 мм) протоколов сканирования, которые помогают визуализировать наиболее тонкие и малозаметные изменения в коре мозга.

При МРТ не будет изменений в веществе головного мозга при идиопатических формах эпилепсий, например, таких как абсансная эпилепсия, роландическая эпилепсия, ювенильная миоклоническая эпилепсия и многие другие.

МЭГ (магнитоэнцефалография)

В некоторых случаях может применяться **МЭГ – магнитоэнцефалография**. Метод представляет собой вид энцефалографии, который позволяет оценивать структуру и функции головного мозга. При МЭГ регистрируются магнитные сигналы нейронов, что позволяет наблюдать за активностью мозга с разных точек во времени. Этот метод не требует применения электродов, а также позволяет оценивать сигналы из глубоких структур мозга, где ЭЭГ малоэффективна.

ПЭТ (позитронная эмиссионная томография)

Новейший метод исследования, позволяющий с помощью специальных радиофармпрепаратов получить информацию о функциональном состоянии различных отделов головного мозга. В то время как МРТ и КТ используются для исследования анатомической структуры мозговой ткани, ПЭТ применяется для оценки функциональной активности ткани, в связи с чем ее называют «функциональной томографией».

Поскольку обследование связано с изучением метаболизма, пациенту рекомендуется не принимать пищу в течение 6 ч перед обследованием и накануне вечером воздержаться от обильного ужина (лучше поужинать кисломолочными продуктами). Позитронно-эмиссионная томография головного мозга проводится с помощью томографов, напоминающих аппараты для КТ и МРТ. Перед обследованием пациенту вводят внутривенно радиофармпрепарат, который представляет собой меченное радионуклидом одно из химических соединений, принимающих участие в метаболизме клеток головного мозга. Обычно применяют глюкозу.

Лабораторные исследования крови

Следующим шагом после врачебного осмотра станет сдача анализа крови на биохимию и отклонения в генетике. Взятая кровь разворачивается для дифференциальной диагностики с целью исключения или для выявления сопутствующих заболеваний: анемии, диабета, токсикологических отравлений и др.

В случае если не выявлены очевидные расстройства в ходе врачебной беседы и по результатам анализа, врач делает вывод о том, что заболевание имеет идиопатическое направление и позволяет предположить об отсутствии органического поражения тканей мозга.

5.6. Лечение

5.6.1. Медикаментозное лечение

Антиконвульсативная терапия

Детям, страдающим эпилепсией, необходима длительная (иногда пожизненная) терапия индивидуально подобранными противосудорожными препаратами. Антиконвульсанты назначаются в режиме монотерапии с постепенным наращиванием дозы до достижения контроля над приступами. Традиционно для лечения эпилепсии у детей используются различные производные вальпроевой кислоты, карбамазепин, фенобарбитал, бензодиазепины (диазепам), а также антиконвульсанты нового поколения (ламотриджин, топирамат, окскарбазепин, леветирацетам, этосуксемид, зонисамид*, вигабатрин* и др.). При неэффективности монотерапии по назначению врача подбирается дополнительный противоэпилептический препарат.

В связи с тем, что все люди индивидуальны и имеют разные реакции усвоения препарата, скорость метаболического обмена и наличие сопутствующих соматических заболеваний, возможны ситуации, когда один препарат подходит одному пациенту и не подходит другому, вызывая нежелательные побочные эффекты. В этом случае необходимо контролировать уровень препарата в крови. В стандартных условиях делается две пробы. Первая до приема препарата (что определит минимальную концентрацию препарата в крови) и вторая после приема препарата в среднем не раньше чем через 2 ч от приема (определение максимальной концентрации).

Гормональная терапия

Даннная терапия используется в случае эпилептических энцефалопатий. Это те формы эпилепсии, которые приводят к стойкому, а порой и необратимой задержке или регрессу двигательного и интеллектуально-психического развития. На сегодняшний день используются такие гормональные препараты, как АКТГ*, тетракозактид*, преднизолон, метилпреднизолон, дексаметазон, гидрокортизон.

В разных клиниках мира применяются разные препараты и схемы их введения, тем не менее существует общая стратегия терапии.

---

* – не зарегистрированы в РФ

Общими принципами являются:

✓ Как можно более раннее начало терапии.

✓ Минимальные эффективные дозы и минимальная продолжительность лечения. Этот принцип проистекает из проблем с переносимостью гормональной терапии, в частности, связан с потенциальной возможностью развития артериальной гипертонии (на ее фоне может развиться гипертрофическая кардиомиопатия), надпочечниковой недостаточности и снижения иммунитета. В связи с последним необходима постепенная отмена гормонального препарата.

Не рекомендуется проводить гормональную терапию при наличии активного инфекционного процесса.

Так, при лечении эпилепсии гормонами обязательными являются мониторинг показателей общего и биохимического анализа крови и мочи, ЭКГ, ВЭЭГМ, измерение артериального давления.

5.6.2. Немедикаментозное лечение эпилепсий

В настоящее время в международные стандарты входят следующие немедикаментозные методы лечения рефрактерной эпилепсии у детей: хирургическое лечение, имплантация стимулятора n. Vagus (VNS-терапия) и кетогенная диета (КД).

Кетогенная диета. Установлено, что около 15–20 % пациентов с фармакорезистентной эпилепсией имеют показания для нейрохирургического лечения, однако и хирургическое лечение эпилепсии также нередко остается неэффективным более чем у трети пациентов. В остальных 80–85 % случаев заболевание приобретает прогредиентный характер, приводит к прогрессирующему когнитивному дефекту, глубокой инвалидизации, социальной дезадаптации.

Показаниями к назначению кетогенной диеты являются любые формы эпилепсии или эпилептические синдромы с фармакорезистентным течением, в том числе генетические заболевания (синдром Ангельмана, синдром Штурге – Вебера, туберозный склероз, синдром Ретта) и специфические метаболические расстройства (нарушение транспорта глюкозы I типа, дефицит дегидрогеназного комплекса, врожденный дефицит фосфофруктокиназы и другие заболевания).

NB!
Эффективность оценивается не ранее чем через 3 месяца от начала диеты.

Кетогенный рацион

Кетогенный рацион предусматривает резкое снижение количества углеводов при увеличении содержания жиров. В этих условиях происходит переключение энергетического обмена с углеводного на липидный, что сопровождается накоплением кетоновых тел, которые и оказывают противосудорожный эффект.

Перед началом КД пациент в обязательном порядке должен пройти догоспитальное обследование, состоящее из оценки соматического, нутритивного и неврологического статуса (с анализом частоты припадков за последний месяц и фармакомониторингом антиконвульсантов); лабораторные и инструментальные обследования (клинические и биохимические исследования крови и мочи, ЭКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек, кислотно-щелочной состав).

После того как ребенок оказывается дома с подобранной диетой, родителям необходимо следить за его самочувствием, количеством и характером припадков, учитывать фактическое питание.

Также необходимо отслеживать уровень кетонов в моче или крови и глюкозы в крови, диуреза. Повторное полное обследование (подобное догоспитальному) проводится через месяц, и далее ежеквартально (при необходимости чаще).

5.6.3. Хирургическое лечение

Хирургическое лечение эпилепсии также включает удаление причины, вызывающей эпилепсию: опухоли, фокальной корковой дисплазии, последствий травмы мозга, пороков развития и т.д.

В случаях невизуализированного эпилептического очага в крайних случаях выполняют гемисферэктомию, гемисфертомию, каллозотомию и т.д.

VNS-стимуляция – метод вспомогательной терапии фармакорезистентных форм эпилепсии, направленный на уменьшение частоты приступов и улучшение качества жизни пациентов.

Данный метод используется в случаях тяжелых эпилепсий, трудноподдающихся лечению препаратами и не подлежащих резективной хирургии, таких как синдромы Леннокса – Гасто, Ретта, Ландау – Клеффнера, туберозный склероз.

Метод VNS-стимуляции используется у детей с 2 лет, что позволяет начать более эффективное лечение в ранние сроки и уменьшить или замедлить развитие катастрофических последствий эпилепсии на мозг.

Что представляет собой стимулятор?

• Имплантируемый электростимулятор и электрод (рис. 5.1).

• Электростимуляция участка левого блуждающего нерва в области шеи генерирует восходящие импульсы в головной мозг.

• Возможность использования внешнего магнита для управления электростимулятором при стимуляции по требованию, контроля побочных эффектов.

• Простое программирование системы.

• Гарантированный комплаенс.

Внешний магнит находится у родителя, который позволяет прекратить или снизить тяжесть эпилептического приступа, ускорить восстановительный период после приступа, оперативно управляет побочными эффектами.



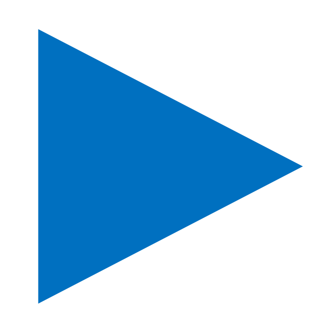
Рис. 5.1. VNS-стимулятор

Что нельзя забывать пациенту с VNS-стимулятором и его родственникам?

• МРТ: пациенту с имплантированным стимулятором для проведения магнитно-резонансной томографии будут нужны специальные катушки для головы. При использовании катушек для тела возникает опасность перегрева. Магнит не должен попадать в комнату магнитно-резонансной томографии.

• При путешествиях на самолете необходимо поставить в известность сотрудников службы безопасности для согласованной проверки на металлические предметы.

• Необходимо иметь в виду, что магнит может повредить функцию кредитных карт.



Глава 6

ВЕРТЕБРОГЕННЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Боль в спине – одна из самых распространенных жалоб, является второй по частоте причиной обращений за медицинской помощью после респираторных заболеваний. Около половины людей трудоспособного возраста в течение жизни переносят эпизоды болей в спине, не связанные с воспалительными, системными, онкологическими, метаболическими расстройствами.

Расстройства, традиционно относящиеся в Российской Федерации к компетенции неврологов, включают заболевания, патогенетически связанные с изменениями позвоночника (вертеброгенные неврологические синдромы), миофасциальные синдромы и фибромиалгию, которые, помимо вертеброгенного характера, имеют и другие причины.

6.1. Этиология и патогенез

Среди поражений позвоночника, сопровождающихся болевыми и другими расстройствами, наиболее часто встречаются дегенеративно-дистрофические процессы (остеохондроз, спондилоартроз). Дегенеративное поражение хряща межпозвоночного диска и реактивные изменения со стороны смежных тел позвонков возникают при первичном поражении студенистого ядра. Под влиянием неблагоприятных статодинамических нагрузок упругое пульпозное (студенистое) ядро, играющее амортизирующую роль и обеспечивающее гибкость позвоночника, начинает терять свои физиологические свойства, в первую очередь за счет деполимеризации полисахаридов. Оно высыхает, а со временем секвестрируется. Под влиянием механических нагрузок фиброзное кольцо диска, потерявшего упругость, выпячивается, а в последующем через его трещины выпадают фрагменты студенистого ядра: протрузия сменяется пролапсом – грыжей диска. В условиях измененной, повышенной подвижности позвоночного сегмента (нестабильности) возникают реактивные изменения в смежных телах позвонков и в суставах (сопутствующий остеохондрозу спондило-

артроз). В состав позвоночного сегмента входят не только диск, фиброзные ткани и смежные позвонки, но и соединяющие их мышцы – межпоперечные, межостистые и мышцы-вращатели. Они под влиянием импульсов из рецепторов пораженного сегмента, особенно из задней продольной связки, рефлекторно напрягаются. Рефлекторное напряжение глубоких (сегментарных), а также поверхностных длинных мышц позвоночника создает естественную иммобилизацию, часто защитную: мышечный корсет, или воротник. С годами та же иммобилизация создается за счет фиброза диска. Ранний фиброз в зоне одного позвоночного сегмента, функциональное выключение данного звена кинематической цепи позвоночника ведут к перегрузке соседних, что способствует развитию в них дегенеративных процессов (рис. 6.1).

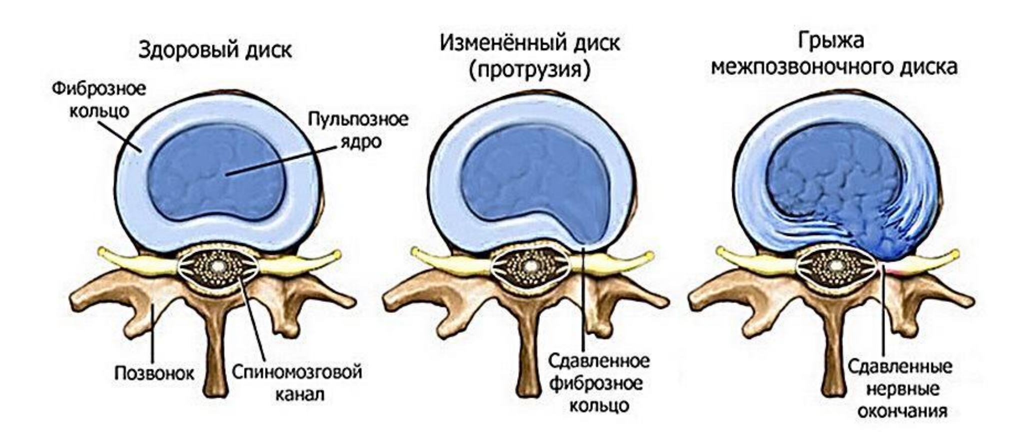


Рис. 6.1. Виды дегенеративных повреждений межпозвонкового диска

В зависимости от того, на какие нервные образования оказывают патологическое действие пораженные структуры позвоночника, различают компрессионные и рефлекторные синдромы (табл. 6.1).

Таблица 6.1

Рефлекторные и компрессионные синдромы

Рефлекторные синдромы	Компрессионные синдромы
Обусловлены раздражением рецепторов позвоночника с воздействием афферентной импульсации на мотонейроны передних рогов с последующим повышением тонуса и изменением трофики соответствующих мышц	Над указанными позвоночными структурами натягиваются, сдавливаются и деформируются корешок, сосуд или спинной мозг

Аналогичное воздействие могут оказывать патологические процессы висцеральной сферы. Впрочем, такое разделение не всегда возможно, так как чаще всего компрессионные синдромы (радикулопатия) сопровождаются и рефлекторными, мышечно-тоническими изменениями, однако мышечно-тонические синдромы могут быть обусловлены и экстравертебральными факторами.

6.2. Шейные синдромы

При клинической оценке следует учесть некоторые существенные анатомические особенности шейного отдела позвоночника в сравнении с поясничным. Во-первых, С1 и С2 значительно отличаются от остальных позвонков. Они соединяются без посредства диска, здесь преобладают вращательные движения. Существенное клиническое значение имеют аномалии краниовертебрального перехода. Во-вторых, поперечные отростки шейных позвонков имеют поперечные отверстия, через которые проходит позвоночная артерия. Передние и задние бугорки этих отростков хорошо определяются в боковой проекции, и, следовательно, на снимке нетрудно определить ход позвоночной артерии. В-третьих, смежные тела С3 и позвонков, расположенных ниже, не полностью отделены друг от друга диском. В заднебоковых отделах тела позвонков вытянуты вверх в форме полулуний – полулунные или крючковидные отростки (processus uncinatus). Они соприкасаются с телами лежащих выше позвонков, образуя так называемые унковертебральные суставы. Сбоку к этим суставам примыкает позвоночная артерия, а спереди они ограничивают межпозвоночные отверстия (рис. 6.2).

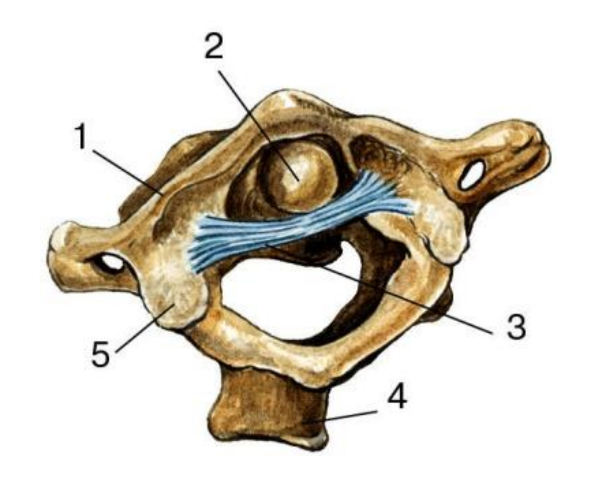


Рис. 6.2. Анатомическое строение двух первых шейных позвонков: *1* – первый шейный позвонок (без тела); *2* – зуб второго шейного позвонка, образованный путем срастания тел первого и второго шейных позвонков; *3* – связка, разделяющая костный зуб и спинной мозг; *4* – второй шейный позвонок; *5* – суставная ямка для сочленения мыщелков черепа с первым шейным позвонком

На шейном уровне компрессии могут подвергаться не только корешки и их артерии, но и спинной мозг (с его сосудами), а также позвоночная артерия.

Клиническая картина поражения зависит от иннервации мышц каждым из шейных корешков (рис. 6.3).

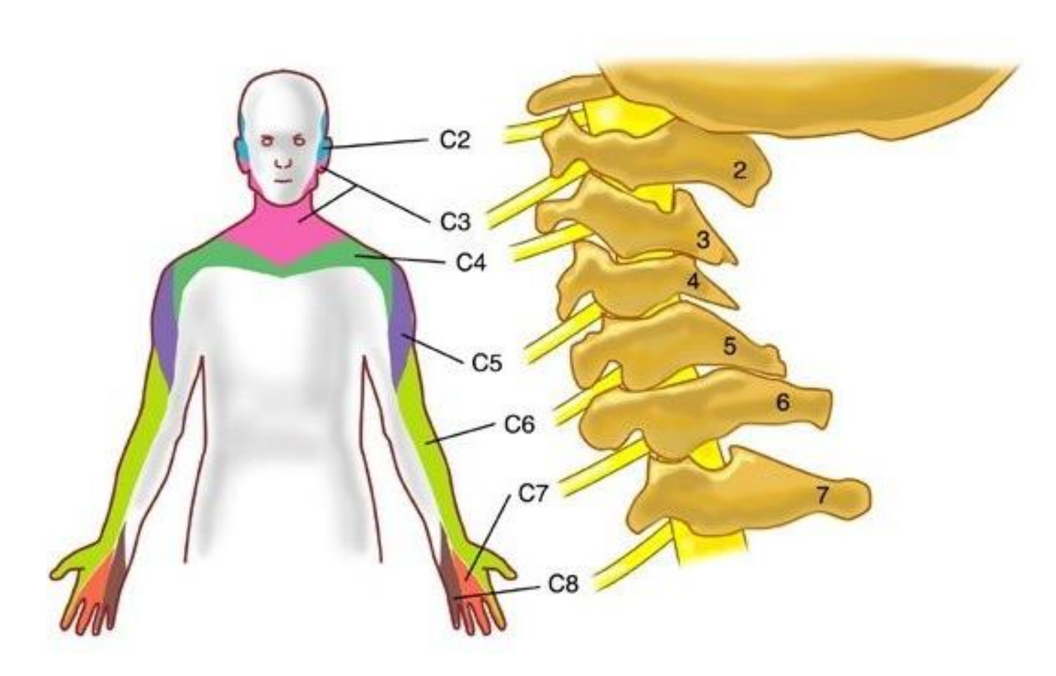


Рис. 6.3. Зоны иннервации шейными корешками

Корешок С3 (диск и межпозвонковое отверстие С2–С3). Редкая локализация. Боль в соответствующей половине шеи, ощущение припухлости языка, гипалгезия в дерматоме, соответствующем корешку С3.

Корешок С4 (диск и межпозвонковое отверстие С3–С4). Редкая локализация. Боль в области надплечья, ключицы, атрофия задних мышц шеи. Снижение тонуса этих мышц и вследствие этого увеличение воздушной подушки в области верхушки легкого.

Корешок С5 (диск и межпозвонковое отверстие С4–С5). Сравнительно нечастая локализация. Боль иррадиирует от шеи к надплечью и к наружной поверхности плеча; слабость и гипотрофия дельтовидной мышцы.

Наиболее часто встречается поражение корешков С6 и С7.

Корешок С6 (диск и межпозвонковое отверстие С5–С6). Боль, распространяющаяся от шеи и лопатки к надплечью, по наружной поверхности плеча, к лучевому краю предплечья и к I пальцу, парестезия в дистальных отделах данной зоны. Все эти субъективные явления усиливаются или провоцируются вызыванием феномена межпозвоночного отверстия или при произволь-

ных движениях головы, отмечаются гипалгезия в дерматоме, соответствующем корешку C6, слабость и гипотрофия двуглавой мышцы, снижение или отсутствие рефлекса с сухожилия этой мышцы.

Корешок C7 (диск и межпозвонковое отверстие C6–C7). Боль, распространяющаяся от шеи и лопатки по наружнозадней поверхности предплечья ко II и III пальцам, парестезии в дистальной части этой зоны, гипалгезия в зоне корешка C7, слабость и гипотрофия трехглавой мышцы, снижение или отсутствие рефлекса с сухожилия этой мышцы.

Корешок C8 (диск и межпозвонковое отверстие C7–C8). Боль, распространяющаяся от шеи к локтевому краю предплечья и к V пальцу, парестезии в дистальных отделах этой зоны. Гипалгезия в зоне корешка C8, снижение или выпадение стилорадиального и супинаторного рефлексов.

6.2.1. Синдром компрессии спинного мозга

Компрессия спинного мозга возможна за счет задней грыжи межпозвонкового диска или задних остеофитов, особенно у лиц с узким позвоночным каналом. В отличие от опухоли, которая в силу своей более мягкой консистенции блокирует все ликворное пространство, при хорошо ограниченной грыже диска цереброспинальная жидкость находит пути сообщения по сторонам от грыжи, отсюда менее грубые симптомы блока, менее высокое содержание белка. При грыже компрессионные явления в отличие от опухоли развиваются быстрее. Клинические проявления сдавления грыжей диска нередко неотличимы от опухоли спинного мозга. В шейном отделе это спастический парез ног, проводниковые расстройства чувствительности, боли и слабость в руках. Иногда клиническая картина свидетельствует в пользу не простого сдавления спинного мозга, а сочетания его с ишемией за счет сдавления корешковых сосудов или передней спинномозговой артерии.

Роль сосудистой патологии демонстративно проявляется при вертеброгенных спинальных инсультах. Так, могут остро развиться симптомы поражения вентральных отделов спинного мозга с поражением пирамидных путей и передних рогов данного уровня. Это соответствует зоне кровоснабжения передней спинномозговой артерии. Развивается передний спинальный синдром: спастический парез ног с вялым парезом рук и сфинктерными нарушениями. Иногда инсультообразно возникают симптомы выключения

задних столбов спинного мозга (преимущественно пучков Бурдаха) с грубыми нарушениями глубокой чувствительности в руках: артериальная ветвь пучка Бурдаха не обладает достаточными возможностями компенсировать недостаток кровоснабжения, так как она не анастомозирует с ветвями задней бороздчатой артерии. Симптомы спинального инсульта через 2–3 недели начинают регрессировать. Выраженность остаточных явлений зависит от объема очага, сопутствующего атеросклероза.

6.2.2. Спондилогенная шейная миелопатия

Как и при церебральной сосудистой патологии, возможна не только острая, но и хроническая ишемизация спинного мозга – миелопатия, в генезе которой имеет значение и компрессионный фактор. При этом наиболее часто страдают передние рога и вентральные отделы боковых столбов с пирамидными пучками. Спастикоатрофический парез рук и спастический парез ног при спондилогенной шейной миелопатии обычно дополняются нарушением глубокой чувствительности в ногах, образуя классическую триаду этой частой болезни. Может возникать и симптом Лермитта: ощущение прохождения электрического тока вдоль позвоночника с иррадиацией в руки и (или) ноги при сгибании или разгибании шеи (рис. 6.4).

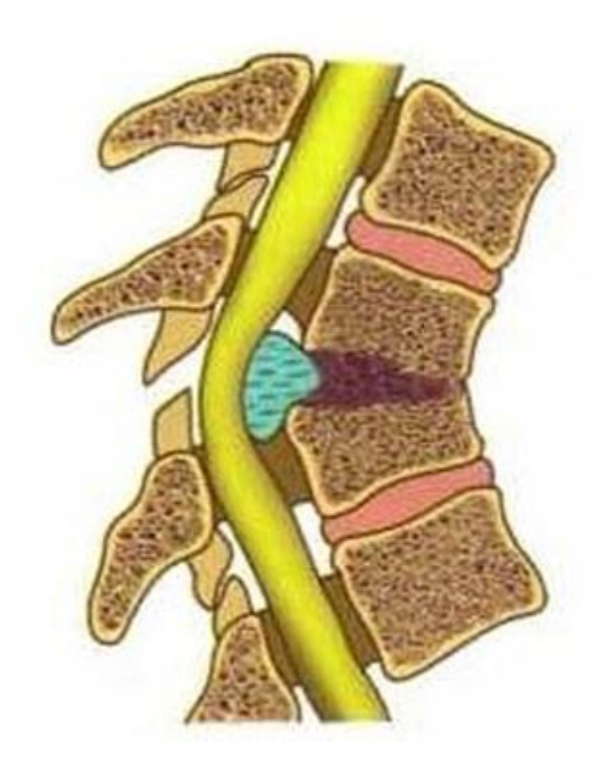


Рис. 6.4. Спондилогенная миелопатия

6.2.3. Шейные рефлекторные синдромы (цервикобрахиалгии)

Основной вертебральный синдром проявляется в форме прострелов – острых шейных болей, или цервикалгий, подострых или хронических шейных болей.

Источником болевых импульсов являются рецепторы пораженных фиброзных тканей, а также тонически напряженных шейных мышц. Боли носят ноющий, мозжащий характер, нередко иррадиируют в затылок и надплечье. Они усиливаются при движениях в шее или, наоборот, при длительном однообразном ее положении. При глубокой пальпации обнаруживается болезненность отдельных остистых отростков. Еще чаще выявляются симптомы спондилопериартроза – болезненность капсул фасеточных суставов на больной стороне.

Весьма характерной особенностью рефлекторных тонических реакций данного уровня является значительное вовлечение мышц, расположенных не только позади, но и впереди позвоночника. Среди них особое место занимают передняя лестничная мышца, а также мышца, прикрепляющаяся к верхнему медиальному углу лопатки и поднимающая ее при сокращении.

6.2.4. Синдром передней лестничной мышцы

Начинаясь на поперечных отростках средне- и нижнешейных позвонков, передняя лестничная мышца, подобно лестнице, опускается вниз и вперед, прикрепляясь под углом к I ребру (рис. 6.5). Когда ребро фиксировано, мышца, сокращаясь, наклоняет голову вперед и в сторону: длительная тоническая фиксация (контрактура) ведет к одному из видов кривошеи. Напряжение мышцы (как и заднешейных при цервикалгии) возникает в ответ на очаги раздражения в области шеи, чаще всего при шейном остеохондрозе. Мышца прощупывается латеральнее средних отделов грудино-ключично-сосцевидной мышцы как напряженный тяж, более плотный и увеличенный в размерах по сравнению с симметричной здоровой мышцей. В углу между мышцей и I ребром проходят перегибающиеся через это ребро надключичная артерия и нижний ствол плечевого сплетения, подвергающиеся компрессии напряженной мышцей. Это проявляется отечностью и болями в руке, а позже гипалгезией и двигательными нарушениями в ульнарно расположенных образованиях кисти и предплечья, иннервируемых

локтевым нервом, который отходит от сдавленного ствола сплетения. Характерно усиление болей в горизонтальном положении и особенно во сне. Пальпация триггерных точек вызывает иррадиацию болей в грудь, плечо, кисть, лопатку, межлопаточную область. Этот вариант мышечно-фасциальных болей является, по-видимому, одной из наиболее часто просматриваемых причин цервикобрахиалгии.

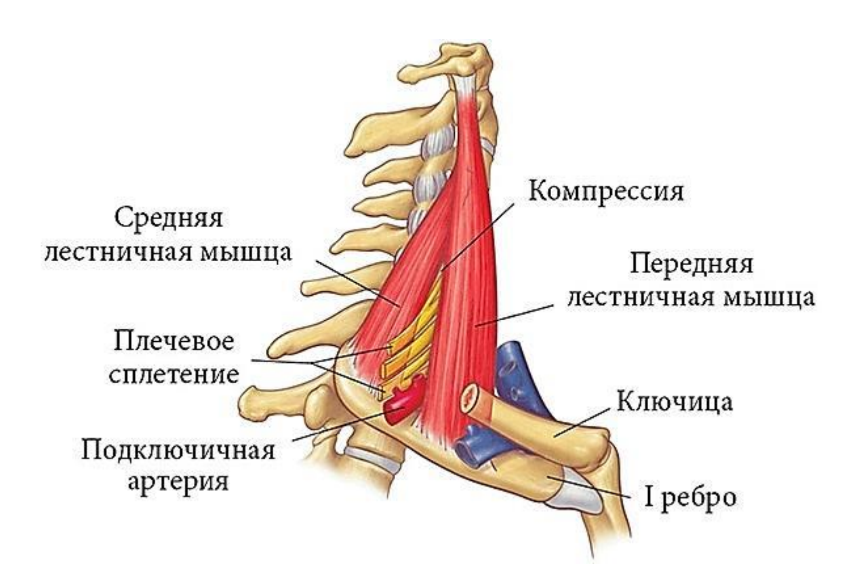


Рис. 6.5. Анатомия синдрома передней лестничной мышцы

6.2.5. Плечелопаточный периартроз (синдром «замороженного плеча»)

Характеризуется болью в области периартикулярных тканей плечевого сустава и ограничением объема движений в нем. Рефлекторные реакции, обусловливающие данный синдром, могут возникнуть в ответ на травматическое или другое повреждение сустава или близлежащих органов. Плечелопаточный периартроз встречается, в частности, у некоторых больных, перенесших за 2–3 месяца до того инфаркт миокарда. Часто источником соответствующих патологических импульсов является патологически измененный шейный сегмент. Причинами синдрома могут быть также адгезивный капсулит, субакромиальный фиброзит (рис. 6.6). В ответ на патологическую импульсацию из больного фасеточного сустава, диска, унковертебрального сустава или другого образования шейного отдела позвоночника возникает напряжение в мышцах, приводящих плечо (большая круглая, большая грудная и особенно подлопаточная мышцы). Вследствие наступающей контрактуры отведение плеча становится ограниченным. Плечо как бы приковано к лопатке и может быть отведено в небольшом

объеме лишь за ее счет («замороженное плечо»). Маятникообразные движения плеча в сагиттальной плоскости относительно свободны. Приводящие мышцы плеча уплотнены, в них иногда прощупываются болезненные узелки. Болезненны и периартикулярные фиброзные ткани как в момент пальпации, так и при их растяжении. Наиболее часто боль отмечается в клювовидном отростке и подакромиональной зоне (иногда за счет присоединяющегося асептического бурсита).



Рис. 6.6. Анатомия плечелопаточного периартроза

6.2.6. Синдром плечо–кисть

Характеризуется картиной плечелопаточного периартроза в сочетании с отеком и другими вегетативно-трофическими изменениями в области кисти и лучезапястного сустава при интактности локтевого. Кисть становится припухшей, кожа ее лишается складчатости, изменяются ее цвет и температура. Заболевание протекает не менее 3–6 месяцев, не поддаваясь воздействию тех средств, под влиянием которых исчезают симптомы обычного плечелопаточного периартроза.

6.3. Грудные синдромы

В связи с тем, что грудной отдел позвоночника (в отличие от поясничного и шейного) малоподвижен, в нем нет условий для значительной макро- и микротравматизации дисков. Грыжи грудных дисков с компрессией корешков и спинного мозга встречаются исключительно редко.

В отличие от кожи туловища, получающей иннервацию из грудных корешков, мышцы плечевого пояса, в частности лопаток, иннервируются из шейного отдела и, как правило, острые и хронические боли в этой зоне – цервикального генеза. Вместе с тем отраженные спондилогенные боли в грудной клетке вполне реальны. Боли в грудной клетке за счет дегенеративного поражения грудного отдела позвоночника обычно обусловлены поражением реберно-позвоночных и реберно-поперечных суставов и их капсул. При пальпации реберно-позвоночных суставов (на расстоянии 1/2 пальцев от остистых отростков) обнаруживается их резкая болезненность. У ряда больных можно прощупать болезненные узелки в грудных и брюшных мышцах.

6.4. Поясничные синдромы

Компрессии грыжей диска может подвергнуться любой поясничный корешок. Однако особенно характерно раннее изнашивание дисков L4–L5 и L5–S1 (рис. 6.7).

Клинические проявления компрессии корешка: стреляющие боли, дерматомная гипалгезия, периферический парез, ослабление или выпадение глубокого рефлекса. Только обнаружение одного из этих признаков или их совокупности позволяет диагностировать участие корешкового компонента в картине люмбоишиалгии и цервикобрахиалгии наряду со спондилогенными и мышечно-фасциальными болями. В приведенном перечне отсутствует симптом Ласега, долгие годы считавшийся классическим индикатором корешкового поражения. Эта точка зрения оказалась ошибочной.

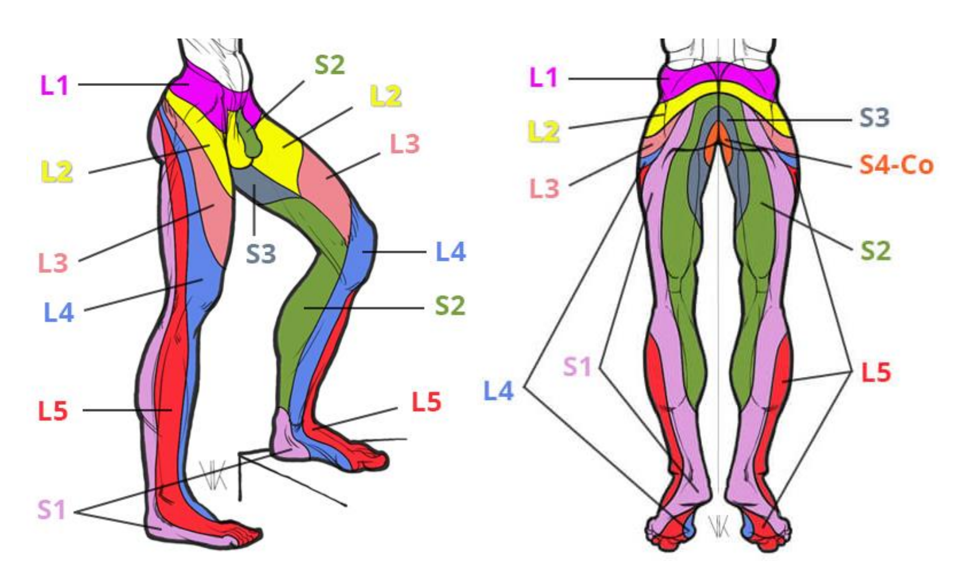


Рис. 6.7. Зоны иннервации поясничных и крестцовых корешков

Симптом Ласега, несомненно, может возникнуть как прямое следствие поражения корешков, например, при острой и хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатии (рис. 6.8). Однако в рамках люмбоишиалгии симптом Ласега позволяет дифференцировать этот симптомокомплекс от других болей в ноге (тромбофлебит, коксартроз), но не является признаком соучастия в болевом комплексе корешковой компрессии. Корешковые боли усиливаются при кашле, чиханье в силу рефлекторного напряжения мышц поясницы и за счет возникающего при этом ликворного толчка с воздействием на корешок, при приеме Квеккенштедта. Боли усиливаются в пояснице при движениях, особенно при наклонах туловища, т.е. при сближении передних отделов тел позвонков, что усугубляет смещение диска.

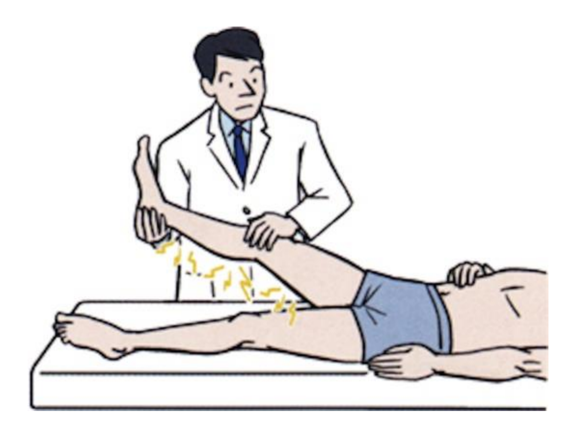


Рис. 6.8. Синдром Ласега

Корешок L5 (диск L4–L5). Частая локализация. Происходит сдавление корешка L5 грыжей диска L4–L5 обычно после продолжительного периода поясничных прострелов, а картина корешкового поражения оказывается весьма тяжелой. Боль иррадиирует от поясницы в ягодицу, по наружному краю бедра, по передненаружной поверхности голени до внутреннего края стопы и больших пальцев, часто до одного лишь I пальца; больной испытывает ощущение покалывания, зябкости. Сюда же могут отдавать боли из «грыжевой точки», при вызывании феномена межпозвоночного отверстия, при кашле и чиханье. В той же зоне, особенно в дистальных отделах дерматома, выявляется гипалгезия. Определяются снижение силы разгибателя I пальца (мышцы, иннервируемой лишь корешком L5), гипотония и гипотрофия передней большеберцовой мышцы. Больной испытывает затруднение при стоянии на пятке с разогнутой стопой.

Корешок S1 (диск L5–S1). Частая локализация. Так как грыжа диска не удерживается долго узкой и тонкой на этом уровне задней продольной связкой, заболевание часто начинается сразу с корешковой патологии. Период люмбаго и люмбалгий, если он предшествует корешковым болям, бывает коротким. Боль иррадиирует от ягодицы или от поясницы и ягодицы по наружнозаднему краю бедра, по наружному краю голени до наружного края стопы и последних пальцев, иногда лишь до V пальца. Нередко боль распространяется лишь до пятки, больше до наружного ее края. В этих же зонах лишь иногда больной испытывает ощущение покалывания и другие парестезии. Сюда же может отдавать боль из «грыжевой точки», при вызывании феномена межпозвоночного отверстия (при кашле и чиханье). В той же зоне, особенно в дистальных отделах дерматома, выявляется гипоалгезия. Определяются снижение силы трехглавой мышцы голени и сгибателей пальцев стопы (особенно сгибателя V пальца), гипотония и гипотрофия икроножной мышцы. У больного возникает затруднение при стоянии на носках, отмечается снижение или отсутствие ахиллова рефлекса.

При компрессии корешка S наблюдается сколиоз, чаще гетеролатеральный – наклон туловища в больную сторону (что уменьшает натяжение относительно короткого корешка над грыжей). При компрессии корешка L5 сколиоз чаще всего гомолатеральный (что увеличивает высоту соответствующего межпозвоночного отверстия). Направление сколиоза определяется также локализацией грыжи: при латеральных грыжах отмечается, как правило, гомолатеральный сколиоз, при медиальных – гетеролатеральный.

Крайне неблагоприятным вариантом поясничного вертеброгенного компрессионного корешкового симптомокомплекса является сдавление конского хвоста. Оно возникает при срединных грыжах, оказывающих давление не в боковых отделах эпидуральной зоны, где в каждом сегменте проходит по одному корешковому нерву, а медиальнее, где в дуральном мешке компактно расположены корешки конского хвоста. Боли обычно жестокие, распространяются на обе ноги, а выпадение чувствительности по типу «штанов наездника» захватывает аногенитальную зону. Как правило, возникают тазовые расстройства. К клиническим проявлениям компрессии на нижнепоясничном уровне относятся и синдромы ишемии спинного мозга. У больного, испытывающего боли в ноге и пояснице, появляется слабость в стопе. При этом нарушений чувствительности не возникает. Указанные расстройства, по-

видимому, связаны с ишемией передних рогов спинного мозга и определяются как парализующий (парезирующий) ишиас. Могут поражаться и более обширные зоны спинного мозга – мозговой конус, эпиконус и грудные отделы спинного мозга, обусловливая развитие тяжелых параличей и чувствительных расстройств в области ног и нижних отделов туловища, а также тазовые нарушения.

6.4.1. Поясничные рефлекторные синдромы

Раздражение рецепторов фиброзного кольца пораженного диска или задней продольной, межостистой и других связок становится источником не только болей, но и рефлекторных реакций. Это в первую очередь тоническое напряжение поясничных мышц. Синдром вертеброгенных поясничных болей определяется как люмбаго при остром развитии заболевания и как люмбалгия – при подостром или хроническом развитии.

Люмбаго часто возникает в момент физического напряжения или при неловком движении, а иногда и без видимой причины. Внезапно или в течение нескольких минут или часов появляется резкая боль, часто простреливающая («прострел»). Нередко боль жгучая, распирающая («как будто кол воткнули в поясницу»). Больной застывает в неудобном положении, не может разогнуться, если приступ возник в момент поднятия тяжести. Попытки спуститься с кровати, повернуться, кашлянуть, чихнуть, согнуть ногу сопровождаются резким усилением болей в пояснице или крестце. Если больного попросить встать на ноги, выявляется резкая обездвиженность всей поясничной области, при этом отмечается уплощение поясничного лордоза или кифоз, нередко со сколиозом. Поясничный отдел позвоночника остается фиксированным (естественная иммобилизация) и при попытке пассивного смещения ноги в тазобедренном суставе, поэтому осторожно совершаемое сгибание ноги, разогнутой в коленном суставе, при люмбаго не всегда сопровождается болью в пояснице: пораженный диск хорошо защищен в иммобилизованном позвоночном сегменте.

Люмбалгия может возникнуть в связи с неловким движением, длительным напряжением, охлаждением, но не остро, а в течение нескольких дней. Боли ноющие, усиливающиеся при движениях, в положении больного стоя или сидя и особенно при переходе из одного положения в другое. Интенсивная пальпация обнаруживает болезненность остистых отростков или межостистых связок на уровне пораженного позвоночного сегмента. При положении

больного на животе с хорошо расслабленными поясничными мышцами сильная пальпация зоны фасеточного сустава (на расстоянии 2–2,5 см от межостистого промежутка) часто выявляет болезненность соответствующей суставной капсулы. Поясничный отдел может быть деформирован, как и при люмбаго, но в меньшей степени. Движения в данном отделе позвоночника возможны, что обеспечивает условия детальной оценки состояния поясничной мускулатуры, особенно многораздельных мышц. Выключаясь и становясь мягкими при наклоне туловища назад, они резко напрягаются, удерживая от падения туловище, наклоняющееся вперед. При таком наклоне в пределах 15–20 °С в норме отмечается резкое напряжение многораздельных мышц. Они визуально определяются как два паравертебральных вала толщиною с палец, а пальпаторно – как тяжи каменистой плотности. При дальнейшем наклоне туловища вперед (более 15–20 °С) поверхностные поясничные мышцы здорового человека выключаются. При люмбалгии, как и при других вертеброгенных синдромах, выключение этого мышечного напряжения запаздывает с одной или двух сторон.

6.4.2. Люмбоишиалгия

Люмбоишиалгия – болевые и рефлекторные проявления, распространяющиеся с поясничной на ягодичную область и ногу. Источником болевых импульсов являются рецепторы фиброзного кольца, задней продольной связки, фасеточного сустава и других связок и мышечных образований. Иррадиация болевых ощущений происходит не по дерматомам, а по склеротомам. Боли ощущаются в ягодице, в задненаружных отделах ноги, не достигая пальцев. Как и при люмбалгии, они усиливаются при перемене тела, при ходьбе и продолжительном пребывании в положении сидя, при кашле, при чиханье. При ощупывании упомянутых выше зон поясничного отдела и тканей ноги обнаруживаются болезненные участки. Они локализуются у таких костных выступов, как верхняя задняя подвздошная ость, внутренний край большого вертела, головка малоберцовой кости. Часто болезненны зоны трехглавой мышцы голени в подколенной ямке. Определяется симптом Ласега – при поднятии выпрямленной ноги лежащего на спине пациента появляется боль в пояснично-крестцовой области при определенном угле подъема. Вазомоторные нарушения могут быть причиной субъективных (ощущение зябкости, жара) и объективных симптомов (нарушение кровенаполнения, изменение окраски и температуры кожи ноги и др.).

6.4.3. Синдром грушевидной мышцы

Грушевидная мышца располагается под слоем большой ягодичной мышцы. Она начинается у переднего края верхних отделов крестца и прикрепляется к внутреннему краю большого вертела бедра, которое она, сокращаясь, отводит кнаружи. Приведение бедра (проба Бонна) сопровождается натяжением мышцы и в случае вовлечения ее в процесс – болью. Между грушевидной мышцей и расположенной каудальнее крестцово-остистой связкой проходят седалищный нерв и нижняя ягодичная артерия. Эти нервно-сосудистые образования и подвергаются компрессии между указанными структурами в условиях длительного тонического напряжения (контрактуры) мышцы. Так формируются признаки поражения седалищного нерва: боли в голени и стопе и вегетативные нарушения в них (седалищный нерв богат симпатическими волокнами). При значительной компрессии нерва появляются и симптомы со стороны двигательной, сенсорной и рефлекторной сфер: мышечные гипотрофии, снижение ахиллова рефлекса. У некоторых больных сдавление нижней ягодичной артерии и сосудов самого седалищного нерва сопровождается резким преходящим спазмом сосудов ноги, приводящим к перемежающейся хромоте. Больной вынужден при ходьбе остановиться, сесть или лечь. Кожа ноги при этом бледнеет. После отдыха больной может продолжать ходьбу, но вскоре повторяется тот же приступ. Таким образом, кроме перемежающейся хромоты при облитерирующем эндартериите, миелогенной и каудогенной перемежающейся хромоты, существует подгрушевидная перемежающаяся хромота (рис. 6.9).

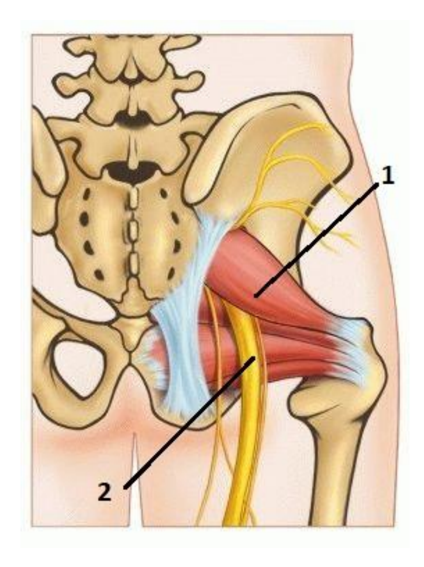


Рис. 6.9. Анатомия синдрома грушевидной мышцы

6.4.4. Подколенный синдром

Подколенный синдром характеризуется болями в подколенной ямке, т.е. в месте прикрепления ишиокруральных мышц (задних мышц бедра) и начала трехглавой мышцы голени. Ишиокруральные мышцы подвергаются перерастяжению, когда место их начала – седалищный бугор – приподнято вместе со всем задним отделом таза. Это происходит при патологически фиксированном гиперлордозе за счет приподнятой пятки (например, при ношении обуви на высоком каблуке) и других неблагоприятных статических ситуациях. Боли в подколенной ямке возникают при стоянии или ходьбе, при вызывании симптома Ласега, при пальпации прикрепляющихся здесь сухожилий. Боли нередко распространяются вверх и вниз. Нередко удается прощупать болезненные узелки. Болезненные зоны подколенной ямки лучше всего прощупываются подушечками I–III пальцев руки врача, крепко охватывающей коленный сустав больного, находящегося в положении на спине с полусогнутыми ногами. У больных с явлениями подколенного синдрома вне обострения часто возникают крампи – резко болезненные тонические судорожные стягивания трехглавых мышц голени.

6.4.5. Кокцигодиния

Проявляется болевыми проявлениями в области копчика. Копчик соединяется с крестцом посредством диска. Под влиянием макро- и микротравм (при беременности, родах, подвывихах копчика) возможны как дегенеративные изменения в диске и копчиковых суставах, так и травматизация нервных элементов. Это в свою очередь вызывает мышечно-тонические реакции, дистрофические изменения и боль в области гомолатеральной мышцы, поднимающей задний проход, и в других элементах тазового дна. Больные жалуются на ноющие, мозжащие боли в области копчика, иррадиирующие нередко в задний проход, нижнюю часть поясницы, половые органы. Боли усиливаются в положении на спине, сидя, при акте дефекации. При введении указательного пальца в прямую кишку, ощупывая ткани по бокам копчика, при кокцигодинии часто удается определить плотность и болезненность этой зоны – места расположения мышцы, поднимающей задний проход. Течение кокцигодинии – продолжительное, упорное. Обычно наблюдается выраженная невротизация и даже психопатизация больных.

6.5. Диагноз и дифференциальный диагноз

Диагноз радикулопатий и мышечно-тонических синдромов складывается из клинических признаков, указывающих на двигательные, рефлекторные, чувствительные и вегетативные расстройства сегментарного характера при радикулопатиях, и мануально-диагностических признаков изменения состояния соответствующих мышц и связок. Важную, но не абсолютную роль играют результаты рентгенографии, КТ, МРТ позвоночника (табл. 6.2).

Таблица 6.2

Рекомендуемые исследования для диагностики причины боли в нижнем отделе спины [David G., Borenstein M. D., 2001]

Характеристика боли	Необходимые исследования
Нерадикулярная боль	
Отсутстствие в анамнезе травмы или факторов риска	Рентгенография в передне-задней и боковой проекциях
Подозрение на наличие скрытой инфекции или неопластического процесса	Остеосцинтиграфия, МРТ
Спондилолистез, сопровождающийся выраженной неврологической симптоматикой, и отсутствие эффекта от проводимого консервативного лечения	Функциональная рентгенография в положении сгибания-разгибания, КТ, МРТ, остеосцинтиграфия
Радикулярная боль	
Персистирующие симптомы ишалгии с очевидным поражением нервного корешка	МРТ
Ишиалгия с неясным уровнем поражения нервного корешка	Электромиография, КТ, МРТ
При *наличии травмы* (поражение двигательных волокон при минимальной травме у пациента с возможным структурным нарушением костной ткани)	Рентгенография после установления механизма травмы
При подозрении на *остеомиелит* (над позвонком определяется точка, болезненная при пальпации)	МРТ
При *наличии неопластических процессов* в анамнезе (клинические проявления согласуются с метастатическими поражениями)	Остеосцинтиграфия, МРТ

Роль КТ или МРТ более значима в дифференциальной диагностике с другими патологическими процессами позвоночника, уточнении уровня, направления и величины пролапса межпозвонкового диска в случаях предполагаемого хирургического лечения (рис. 6.10, 6.11). В некоторых случаях, особенно при невозможности проведения КТ или МРТ, бывают необходимы исследования ЦСЖ и контрастная миелография.

Важное значение имеет дифференциальный диагноз с дисгормональной спондилопатией, наблюдающейся у женщин в менопаузе, реже при эндокринных заболеваниях (тиреотоксикозе, гиперкортицизме, в том числе при длительной терапии кортикостероидами, акромегалии, гипогонадизме, гиперпаратиреозе), а также с другими заболеваниями, протекающими с остеопорозом (заболевания желудочно-кишечного тракта, сопровождающиеся нарушением всасывания кальция, неопластические заболевания, прежде всего миеломная болезнь, сенильный остеопороз).



Рис. 6.10. МРТ-картина межпозвонковой грыжи диска C5–C6

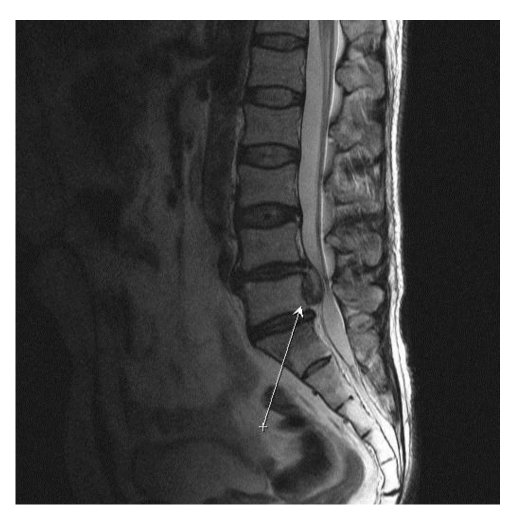


Рис. 6.11. МРТ-картина секвестированной межпозвонковой грыжи диска L4–L5

6.6. Лечение

При неосложненной острой люмбалгии и некорешковой люмбоишиалгии в течение 1–3 дней рекомендуют постельный режим, при этом больной должен лежать на твердой поверхности в удобной для него позе. Полезны холод или легкое сухое тепло. Затем режим расширяют, но рекомендуют на определенное время

ограничить физическую активность (избегать наклонов и вращений туловища, поднятия тяжести, длительного сидения).

Больным с рецидивирующими болями и признаками нестабильности позвонково-двигательного сегмента рекомендуют в течение нескольких дней носить корсет. Длительное ношение корсета нецелесообразно ввиду опасности ослабления мышц. Больного следует научить, как правильно совершать движения, не увеличивая нагрузку на позвоночник.

Медикаментозная терапия включает анальгетики (от парацетамола до трамадола (трамала) и иногда наркотических анальгетиков), НПВС внутрь, в виде ректальных свечей или в/м. Анальгезирующие средства предпочтительнее принимать профилактически – по часам, не дожидаясь усиления боли. При приеме НПВС для защиты желудка назначают антациды.

Воздействие на миофасциальный (мышечно-тонический) компонент боли предполагает постизометрическую релаксацию, массаж и лечебную гимнастику, включающую упражнения на укрепление мышечного корсета или растяжение спазмированных мышц, применение миорелаксантов или комбинированных препаратов, включающих анальгетик и миорелаксант, обычно не дольше 2 недель, блокаду триггерных точек несколькими миллилитрами раствора местного анестетика (0,5–2 % новокаина), аппликации с димексидом (препарат разводят наполовину 0,5–2 % раствором новокаина).

Воздействие на вертеброгенный компонент боли включает методы мануальной терапии и лечебной гимнастики. При фасеточном синдроме паравертебрально проводят блокаду фасеточных суставов (иногда на нескольких смежных уровнях). Эти методы можно сочетать с рефлексотерапией, другими физиотерапевтическими процедурами (ДДТ, СМТ, электрофорез с местными анестетиками, фонофорез гидрокортизона и т.д.).

При корешковом синдроме сроки восстановления удлиняются до 6–8 недель. Принципы лечения остаются теми же – постельный режим в течение нескольких дней, НПВС, миореаксанты, лечебная гимнастика. Особенность лечения состоит в более широком применении лечебных блокад и средств, воздействующих на невропатическую боль. В наиболее тяжелых случаях в отсутствие противопоказаний возможно проведение короткого курса кортикостероидов (80–100 мг преднизолона внутрь в течение 3–5 дней с последующей быстрой отменой). При корешковом синдроме,

особенно при парализующем ишиасе, можно использовать препараты, улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин, трентал).

Мануальная терапия в остром периоде грыжи диска, особенно при наличии признаков компрессии корешка, **противопоказана**. Хотя на практике широко применяют различные варианты вытяжения, убедительных данных в пользу его эффективности нет, а в ряде случаев оно провоцирует ухудшение, так как вызывает растяжение не пораженного заблокированного сегмента (и, соответственно, декомпрессию корешка), а выше- и нижележащих сегментов.

Оперативное вмешательство показано в следующих случаях:

1) при остром сдавлении конского хвоста, сопровождающемся нарастанием нижнего парапареза и тазовых нарушений;

2) при сдавлении корешка, вызывающего нарастающий парез;

3) при тяжелом инвалидизирующем болевом синдроме, не поддающемся консервативному лечению (в этом случае решающее слово принадлежит самому больному).

Хирургическое лечение является также методом выбора при спондилогенной шейной миелопатии. Хроническая люмбалгия и люмбоишиалгия, продолжающиеся более 3 месяцев, – сложная терапевтическая проблема, требующая индивидуализированного подхода. Важно исключить серьезные причины болей (опухоли, инфекции, остеопороз), а также выявить факторы, способствующие хронизации боли: вертеброгенные, периферические, психологические, соматические.

Важно, чтобы пациент понимал суть своего заболевания и принимал активное участие в выборе программы лечения. Медикаментозная терапия (анальгетики, НПВС, миорелаксанты), лечебные блокады показаны лишь при обострениях. Основная цель лечения при хронической боли состоит не столько в ее купировании, сколько в постепенном увеличении двигательных возможностей больного. Лечение должно включать преимущественно немедикаментозные методы: мероприятия по снижению массы тела, лечебную гимнастику, мануальную терапию, физио- и рефлексотерапию, плавание, массаж.

Глава 7



НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

7.1. Боковой амиотрофический склероз

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – это хроническое прогрессирующее, клинически и генетически неоднородное, фатальное заболевание, которое характеризуется признаками поражения центральных и периферических мотонейронов; дегенеративное заболевание центральной нервной системы, при котором избирательно поражаются центральные (корковые) и периферические (бульбарные, переднероговые) двигательные нейроны.

При БАС известны как *семейные,* так и *спорадические* случаи.

> Боковой амиотрофический склероз – самая частая из прогрессирующих болезней мотонейронов. Это яркий пример системного поражения нейронов и, пожалуй, наиболее тяжелое из дегенеративных заболеваний ЦНС.

Этиология. Одной из причин семейной формы БАС являются мутации в гене медь-цинк зависимой супероксиддисмутазы (СОД1). Однако роль этого гена в патогенезе спорадических случаев БАС точно не определена.

Патогенез. Мультифакториальная теория – воздействие внешних факторов (экзотоксины, инфекционные агенты). При некоторых формах БАС причиной гибели мотонейронов служат продукты свободнорадикального окисления и глутаматергическая экзотоксичность.

Патоморфология. Отмечена дегенерация нейронов в третьем и пятом слоях прецентральной извилины, прилегающих в лобной доли, в передних рогах спинного мозга, в двигательных ядрах V, VII, X, XII пар черепных нервов в стволе мозга. Поражаются кортико-спинальные пути на всем протяжении. Больше всего страдают передние рога и боковые канатики спинного мозга.

Клиника. В начале заболевания появляются мышечные атрофии дистальных отделов конечностей.

Фасцикуляции, фибрилляции могут быть ранними симптомами заболевания. Параллельно симптомам периферического па-

ралича выявляются признаки поражения пирамидного пути: высокие сухожильные и периостатические, патологические рефлексы Бабинского, Бехтерева. Мышечный тонус повышен по спастическому типу.

В начальной стадии БАС в зависимости от преимущественной локализации патологического процесса выделяют шейно-грудную, пояснично-кресцовую, бульбарную формы.

- При ***шейно-грудной форме*** поражаются мышцы дистальных отделов верхней конечности – атрофии кисти по типу «обезьяньей лапы». Атрофии и парезы верхних конечностей нарастают, захватывают мышцы грудной клетки, спины, плеч пояса. Брюшные рефлексы сохранены длительно.
- При ***пояснично-крестцовой форме*** нарастает слабость в дистальных отделах нижних конечностей, с фасцикуляциями и атрофиями мышц, появляются неустойчивость, нетвердость при ходьбе, позднее может быть петушиная походка.
- При ***бульбарной форме*** типичны фибриллярные подергивания и атрофии языка, расстройства глотания, артикуляции и фонации. Движения языка ограничены, голос приобретает гнусавый оттенок, больные поперхиваются при еде, голова свисает, лицо амимичное, жевание затруднено; может быть насильственный плач или смех.

Диагностика. На ЭМГ отмечают ритмичные потенциалы фасцикуляций с амплитудой 300 мкВ и частотой 5–35 Гц (ритм частокола). ***Цереброспинальная жидкость*** не изменена. Для постановки БАС необходимым является сочетание симптомов центрального и периферического паралича на уровне шейно-грудного, пояснично-крестцового утолщения спинного мозга или бульбарного отдела ствола.

Лечение. Эффективного лечения не существует. Основной является ***симптоматическая*** терапия. Депрессия наблюдается часто и снимается транквилизаторами или трициклическими антидепрессантами. Нарушения сна корректируют бензодиазепинами. При болезненных мышечных сокращениях назначают финлепсин, миорелаксанты (мидокалм, лиорезал). Боли, чаще суставные, купируют нестероидные противовоспалительные препараты. Саливацию помогают уменьшить препараты атропина. Также применяют специальные приспособления для облегчения движения (трости, кресла, кровати, воротники фиксации шеи).

7.2. Наследственные невропатии (невральные амиотрофии)

7.2.1. Наследственная мотосенсорная невропатия I типа, аутосомно-доминантная форма (демиелинизирующий вариант болезни Шарко – Мари – Тута)

Медленно прогрессирующее наследственное заболевание, основным признаком которого является атрофия мышц в дистальных отделах нижних конечностей. Тип передачи – аутосомно-доминантный с пенетрантностью патологического гена 83 %.



Рис. 7.1. Походка по типу степпажа за счет поражения мышц стопы

Морфологическую основу болезни составляют дегенеративные изменения главным образом в периферических нервах и нервных корешках. Отмечается атрофия отдельных групп мышечных волокон.

Клиническая картина. Основной симптом заболевания – амиотрофии.

- В первую очередь поражаются разгибатели и абдукторы стопы, которая в результате этого свисает, появляется характерная походка – степпаж (рис. 7.1).
- Атрофия мышц приводит к когтевидной установке пальцев и деформации стопы, напоминающей стопу Фридрейха.
- Амиотрофический процесс постепенно распространяется на более проксимальные отделы, но в большинстве случаев проксимальные отделы конечностей остаются сохранными. Процесс не распространяется на мышцы туловища, шеи и головы. Атрофия мышц может захватывать нижнюю часть бедер. Форма ноги напоминает опрокинутую бутылку.



- Через несколько лет атрофия распространяется и на верхние конечности. Поражаются мелкие мышцы кисти, в результате чего кисть приобретает форму «обезьяньей лапы».

Часто возникают нерезко выраженные фасцикулярные подергивания в мышцах конечностей. Электромиографическое исследование позволяет выявить признаки неврального, переднерогового и супрасегментарного типов нарушения мышечного электрогенеза.

Симптоматика:

- Характерный и ранний признак болезни – отсутствие или значительное снижение сухожильных рефлексов. В отдельных случаях могут наблюдаться повышенные сухожильные рефлексы, патологический симптом Бабинского.
- В дистальных отделах конечностей определяется гипестезия, причем поверхностные виды чувствительности, главным образом болевая и температурная, страдают в значительно большей степени.

> Клинические проявления заболевания в ряде семей могут варьировать. Описаны семьи, у членов которых наряду с типичной невральной амиотрофией выявлялся гипертрофический полиневрит. В связи с этим некоторые авторы объединяют эти заболевания в одну нозологическую форму. Неоднократно подчеркивалась связь между невральной амиотрофией и наследственной атаксией Фридрейха.

- Могут возникать боли в конечностях, повышенная чувствительность к давлению нервных стволов.

Лечение симптоматическое. Рекомендуются витамины группы В, АТФ, кокарбоксилаза, церебролизин, пирацетам, аминалон, ацефен. Назначают физиотерапевтические процедуры, массаж, легкую гимнастику. При свисающих стопах – ортопедическая помощь (специальная обувь, в тяжелых случаях – тенотомия).

7.2.2. Аксональный вариант болезни Шарко – Мари – Тута II типа

Клиническая картина:

- Аутосомно-доминантный тип наследования.
- Дебют заболевания преимущественно у взрослых.
- Незначительная выраженность атрофий дистальных отделов конечностей, невыраженные расстройства чувствительности.
- Умеренное снижение скорости проведения импульса по моторным и сенсорным волокнам при проведении ЭНМГ.
- Признаки аксональной дегенерации и нейрональной атрофии.
- Доброкачественное течение с возможностью стабилизации процесса.

7.2.3. Наследственная мотосенсорная невропатия III типа. Интерстициальная гипертрофическая невропатия (болезнь Дежерина – Сотта)

Клиническая картина:

- Ряд авторов считают недоказанной принадлежность болезни к невральным амиотрофиям.
- Аутосомно-рецессивный тип наследования.
- Дебют заболевания в первые два года жизни.
- Задержка моторного развития.
- Слабость и атрофия мышц дистальных отделов конечностей, по мере прогрессирования вовлечение проксимальных отделов.
- Атаксия.
- Нарушения чувствительности.
- Деформации кистей и стоп, выраженный сколиоз.
- Значительное снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам (менее 12 м/с).
- Выраженная сегментарная демиелинизация, луковицеподобные образования в биоптатах периферических нервов.
- Утолщение нервных стволов (гипертрофический неврит) в результате разрастания в них соединительной ткани и гипертрофии шванновских клеток.
- Быстропрогрессирующее течение с глубокой инвалидизацией ко второму-третьему десятилетию жизни.

7.2.4. Наследственная моторная невропатия, X-сцепленная форма

Клиническая картина:

- X-сцепленный тип наследования.
- Дебют заболевания в первые десятилетия жизни (5–20 лет).
- Слабость и атрофии мышц дистальных отделов конечностей.
- Нарушения чувствительности.
- Деформации стоп.
- Снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам (до 20–40 м/с).
- Признаки демиелинизация, луковицеподобные образования в биоптатах периферических нервов.
- Прогрессирующее течение.

7.2.5. Наследственная сенсорная и автономная невропатия

Клиническая картина:

- Аутосомно-рецессивный тип наследования.
- Дебют в раннем возрасте.
- Нарушение всех видов чувствительности.
- Трофические язвы стоп, ампутации пальцев.
- Снижение скорости проведения импульса по афферентным волокнам при проведении ЭНМГ.
- Отсутствие миелинизированных волокон, снижение числа немиелинизированных волокон в биоптатах периферических нервов.
- Медленно прогрессирующее течение.

7.3. Наследственные миотонические синдромы

Частота 0,3–0,7 на 100 000 населения. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Пенетрантность более высокая у лиц мужского пола.

Миотонии – гетерогенная группа нервно-мышечных заболеваний, объединенная общим характерным комплексом нарушений мышечного тонуса, проявляющимся затруднением расслабления мышц после активного сокращения.

7.3.1. Врожденная миотония Thomsen (болезнь Лейдена – Томсена)

Заболевание впервые описано Лейденом в 1874 г. Томсен в 1876 г. обратил внимание на наследственную природу болезни на примере своей семьи (дети и многие родственники – 20 членов его семьи в четырех поколениях страдали миотонией). Большое значение имеют нарушения проницаемости клеточной мембраны, изменение ионного и медиаторного обмена (нарушения функциональной взаимосвязи в звене кальций–тропонин–актомиозин), повышенная чувствительность ткани к ацетилхолину и калию. При световой микроскопии обнаруживается гипертрофия отдельных мышечных волокон; гистохимически определяется уменьшение размеров II типа мышечных волокон.

• Впервые симптомы заболевания проявляются преимущественно в возрасте 8–15 лет.

• Ведущими признаками служат миотонические спазмы – затруднения расслабления мышц после активного напряжения.

• Миотонические спазмы локализуются в различных группах мышц, чаще в мышцах кисти, ног, жевательных мышцах и круговых мышцах глаза.

• Сильное сжатие пальцев кисти, длительное статическое напряжение ног, смыкание челюстей, зажмуривание глаз вызывают тонические спазмы.

• Фаза расслабления мышц задерживается на продолжительное время, и больные не в состоянии быстро разжать кисти, изменить положение ног, открыть рот, глаза. Повторные движения уменьшают миотонические спазмы.

• Повышение механической возбудимости мышц определяется с помощью специальных приемов: при ударе неврологическим молоточком по возвышению I пальца происходит приведение его к кисти (от нескольких секунд до минуты) – «симптом большого пальца», при ударе перкуссионным молоточком по языку на нем появляется ямка, перетяжка – «симптом языка».

• Внешний вид больных своеобразен. Вследствие диффузных гипертрофий различных мышц они напоминают профессиональных атлетов.

• При пальпации мышцы плотные, твердые, однако объективно мышечная сила снижена. Сухожильные рефлексы нормальные, в тяжелых случаях снижены (рис. 7.2).

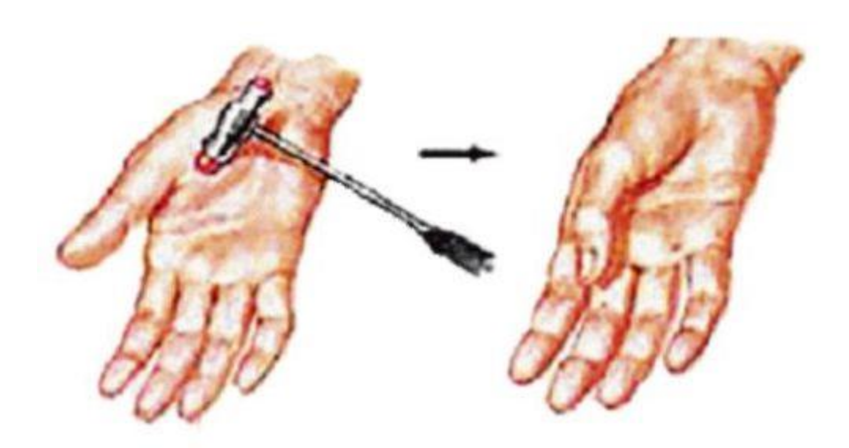


Рис. 7.2. Симптомы большого пальца

Болезнь прогрессирует медленно. Трудоспособность сохраняется в течение длительного времени.

Диагноз строится на основании:

– генеалогического анализа (аутосомно-доминантный тип наследования);

– особенностей клинической картины (атлетический тип телосложения, диффузные гипертрофии мышц, миотонический синдром), данных глобальной электромиографии (миотоническая реакция);

– дифференцировать заболевание следует от других форм миотоний, иногда от псевдогипертрофических форм прогрессирующих мышечных дистрофий.

Лечение:

– дифенин (по 0,1–0,2 г ×3 раза в день в течение 2–3 недель);

– диакарб (по 0,125 г × 2 раза в день в течение 2–3 недель);

– препараты кальция (внутривенно 10 % раствор хлорида кальция по 10 мл или глюконат кальция внутримышечно);

– целесообразны физиотерапия в виде гальванического воротника и трусов с кальцием, лечебная гимнастика.

Предполагается, что дифенин оказывает тормозящее влияние на моно- и полисинаптическое проведение в ЦНС, а диакарб изменяет проницаемость мембран.

7.3.2. Дистрофическая миотония Россолимо – Штейнерта – Куршмана

Заболевание впервые описано Г. И. Россолимо в 1901 г., а впоследствии Штейнертом и Куршманом в 1912 г.

Патогенез неясен. Предполагается первичный дефект мембран.

Клиника. Первые признаки заболевания проявляются в 10–20-летнем возрасте.

Характерно сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных, сердечно-сосудистых нарушений. Миотонический симптомокомплекс, как и при врожденной миотонии Томсена, проявляется миотоническими спазмами, повышенной механической возбудимостью. Степень выраженности миотонического феномена в поздних стадиях болезни при выраженной дистрофии мышц ослабевает.

Миопатический синдром характеризуется патологической мышечной утомляемостью, слабостью, мышечными атрофиями,

которые локализуются преимущественно в мышцах лица, шеи, дистальных отделов конечностей. Вследствие атрофии внешний вид больных своеобразен: голова опущена на шею, лицо амимичное, худое, особенно в височных областях, веки полуопущены, ноги и руки сужены в дистальных отделах. Типичны «выеденные» стопы, «обезьяньи» кисти. Походка перонеальная («степпаж»), иногда при атрофиях проксимальных групп мышц с компонентом «утиной». Мышечный тонус снижен, сухожильные рефлексы рано угасают. Нейроэндокринные расстройства многообразны. Наиболее выражены изменения в гонадах. У мужчин часто наблюдаются крипторхизм, снижение либидо, импотенция; у женщин – нарушения менструального цикла. У многих больных отмечаются раннее облысение, истончение и сухость кожи. Сердечно-сосудистые расстройства постоянны. Имеются полная или частичная блокада ножек пучка Гиса, низкий вольтаж на ЭКГ, аритмия.

Заболевание медленно прогрессирует.

Диагноз. Диагноз ставится на основании данных генеалогического анализа (аутосомно-доминантный тип наследования), особенностей клиники (сочетание миотонических, миопатических, нейроэндокринных, сердечно-сосудистых нарушений), результатов глобальной электромиографии (миотоническая реакция), биохимического исследования крови (инсулинорезистентность).

Заболевание следует дифференцировать от врожденной миотонии Томсена, других миотонических форм, прогрессирующих мышечных дистрофий – дистальной миопатии, невральной амиотрофии.

Лечение. Как и при врожденной миотонии, положительный эффект дают дифенин, диакарб. Показано применение анаболических стероидов (ретаболил, неробол, метиландростендиол). В диете следует уменьшить содержание калия.

7.3.3. Миастения

Миастения (астенический бульбарный паралич, астеническая офтальмоплегия, ложный бульбарный паралич, болезнь Эрба – Гольдфлама) является классическим аутоиммунным заболеванием человека. Основным клиническим проявлением миастении является синдром патологической мышечной утомляемости (усиление проявлений миастении после физической нагрузки и уменьшение их после отдыха).

Заболевание обычно начинается в возрасте 20–40 лет; чаще болеют женщины. В последнее время заболеваемость миастенией растет, на сегодняшний момент распространенность составляет приблизительно 5–10 человек на 100 000 населения.

Этиология. Миастения бывает как врожденной, так и приобретенной. Причиной врожденной миастении являются мутации в генах различных белков, отвечающих за построение и работу нервно-мышечных синапсов. В синапсах (в частности, в концевых пластинках нервно-мышечных синапсов) ацетилхолинэстераза присутствует в виде тетрамера изоформы Т, присоединенного к коллагеноподобному белку, который кодируется отдельным геном COLQ. Мутация этого гена является одной из наиболее распространенных причин наследственной миастении (myasthenia gravis). Другой распространенной причиной миастении являются различные мутации субъединиц никотинового рецептора ацетилхолина.

> **NB!**
> В некоторых случаях (чаще у молодых) причиной миастенического синдрома является опухоль вилочковой железы.

Клиническая картина

Существуют несколько форм миастении (глазная, генерализованная, бульбарная) и миастенический синдром Ламберта – Итона (при раке легкого и др.) (табл. 7.1). Заболевание чаще начинается с глазных симптомов (опущение век, двоение). Особенностью является динамичность симптомов: утром птоз может быть меньше, чем вечером, двоение меняется по выраженности. Затем чаще присоединяется слабость проксимальных отделов мышц конечностей (трудно подняться по лестнице, со стула, поднимать руки вверх). При этом на фоне физической нагрузки слабость отчетливо нарастает во всех группах мышц (после пробы с 10 приседаниями слабость увеличивается не только в мышцах ног, но и рук, усиливается птоз). Могут присоединяться бульбарные нарушения (на фоне длительного разговора или во время приема пищи голос приобретает гнусавый оттенок, появляется дизартрия, трудно выговаривать «Р», «Ш», «С». После отдыха эти явления проходят). Далее бульбарные нарушения могут стать более выраженными (появляются нарушение глотания, поперхивания, попадание жидкой пищи в нос).

Таблица 7.1

Классификация миастении по Оссерману и Генкинсу

Класс	Клиническая форма	Симптомы
I	Глазная форма	Птоз, двоение
IIa	Легкая генерализованная форма	Легкая генерализованная слабость
IIb	Глоточно-лицевая форма	IIa + поражение бульбарной группы мышц
III	Тяжелая острая генерализованная форма	Выраженная острая генгерализованная слабость, бульбарные симптомы, дыхательная недостаточность
IV	Тяжелая хроническая генерализованная форма	Выраженная, часто прогрессирующая генерализованная слабость
V	Миастения с атрофией	Тяжелая хроническая слабость с атрофией мышц

Диагностика

В стандартных случаях диагностика миастении включает:

- Клинический осмотр и выяснение истории болезни (табл. 7.2).

Таблица 7.2

Дифференциальная диагностика миастенического и холинергического криза

	Миастенический криз	Холинергический криз
1	2	3
Глаза	Зрачки расширены	Зрачки узкие, нарушение аккомодации (при взгляде вдаль)
Дыхание	Нарушение дыхания в связи со слабостью мышц	Нарушение дыхания в связи со слабостью мышц, сужением бронхов и усилением бронхиальной секреции
Сердце	Тахикардия	Брадикардия
ЖКТ	Иногда диарея	Спазм мышц живота, диарея
Мышцы	Вялый парез	Вялые параличи с фасцикуляциями и судорогами в икрах
Кожные покровы	Бледные, иногда холодные	Покрасневшие, теплые

Окончание табл. 7.2

1	2	3
Ведение, лечение пациента	Тензилоновая проба положительная. Простигмин 0,5 мг в/в, затем 24 мг меститона в 500 мл раствора левулозы капельно, при необходимости интубация и искусственное дыхание	Тензилоновая проба отрицательная. Атропин 2 мг в/в, при необходимости отсос бронхолегочного содержимого, интубация и искусственное дыхание

• Функциональная проба на выявление синдрома патологической мышечной утомляемости. Электромиографическое исследование: декремент-тест.

• Прозериновая проба.

• Повторный декремент-тест для выявления реакции на прозерин.

• Клинический осмотр для выявления обратимости миастенических изменений на фоне прозерина.

• Анализ крови на антитела к ацетилхолиновым рецепторам и антитела к титину (табл. 7.3).

• Компьютерная томография органов переднего средостения (вилочковой железы, синоним: тимуса).

Таблица 7.3

Исследование специфических антител при миастеническом синдроме

Антитела	Значение
Антитеза к рецепторам мышечной тирозинкиназы	Миастения с негативной реакцией на антитела к рецепторам ацетилхолина (50 %)
Антитела к тинину	Положительная проба при тимоме
Антитела к вольтажзависимым кальциевым каналам	Положительная проба при LEMS
Антитела к амфифизину	Положительная проба при паранеопластической миастении

В случаях сложной дифференциальной диагностики проводятся игольчатая электромиография, исследование проводящей функции нервов, электромиография отдельных мышечных волокон (джиттер), биохимические исследования (креатинфосфокиназа, лактат, пируват, 3-гидроксибутират).

Лечение

В случаях легкой впервые выявленной миастении и глазной формы в лечении применяются только калимин и препараты калия.

Калимин 60Н по 1 таблетке 3 раза в день с интервалом не менее 6 ч. Хлористый калий по 1 г ×3 раза в день или калий-нормин по 1 таблетке × 3 раза в день.

В случаях выраженной мышечной слабости или при наличии бульбарных нарушений применяется глюкокортикоидная терапия: преднизолон в дозе 1 мг/кг веса строго через день в утренние часы (обычные дозы составляют 60–80 мг в сутки, минимально эффективные дозы – 50 мг в сутки через день).

Одна таблетка преднизолона содержит 5 мг, соответственно, суточная доза преднизолона составляет 12–16 таблеток. Таблетка Метипреда содержит 4 мг, но по эффективности она равна 1 таблетке преднизолона 5 мг, поэтому в пересчете на Метипред количество таблеток составляет те же 12–16 таблеток, а суммарная доза будет меньше.

Преднизолон 60 мг утром через день.

Прием преднизолона длительный, ремиссия может наступить через 1–2 месяца, далее доза преднизолона по 0,5 таблетки снижается до поддерживающей дозы 10–40 мг через день. Затем медленно с осторожностью по 0,25 таблетки до полного исключения препарата.

Прием преднизолона требует контроля сахара крови и контроля со стороны участкового терапевта (артериальное давление, профилактика стероидной язвы, остеопороза).

В первые один-два года от начала заболевания при генерализованной форме миастении проводится оперативное вмешательство по удалению вилочковой железы (тимэктомия). Эффект от тимэктомии развивается в интервале 1–-12 месяцев с момента тимэктомии, оценка эффективности тимэктомии производится через 1 год.

В пожилом возрасте, при недостаточной эффективности терапии преднизолоном, при невозможности назначения преднизолона и при отмене преднизолона назначается цитостатическая терапия. В легких случаях – азатиоприн по 50 мг (1 таблетка) × 3 раза в день. В более серьезных случаях – циклоспорин (сандиммун) по 200–300 мг в сутки или селлсепт по 1000–2000 мг в сутки.

При обострении миастении допустимы и оправданы проведение плазмафереза и введение внутривенного иммуноглобулина.

Плазмаферез целесообразно проводить по 500 мл через день № 5–7 с замещением плазмой или альбумином.

Иммуноглобулин вводится внутривенно в дозе 5–10 г в сутки до суммарной дозы 10–30 г, в среднем 20 г. Вводится иммуноглобулин медленно, по 15 капель в минуту.

Противопоказания при миастении:

- чрезмерные физические нагрузки;
- инсоляции (ограничить пребывание под прямыми солнечными лучами);
- препараты магния (магнезия, панангин, аспаркам);
- курареподобные миорелаксанты;
- нейролептики и транквилизаторы (кроме грандаксина), ГОМК;
- мочегонные (кроме верошпирона и других спиронолактонов);
- антибиотики:

– аминогликозиды (гентамицин, стрептомицин, неомицин, канамицин, мономицин, тобрамицин, сизомицин, амикацин, дидезоксиканамицин-В, нетилмицин);

– фторхинолоны (эноксацин, норфлоксацин, ципрофлоксацин, офлоксацин, флероксацин, ломефлоксацин, спарфлоксацин), а тетрациклин – под наблюдением врача;

- фторсодержащие кортикостероиды (дексаметазон, дексазон, полькортолон);
- производные хинина;
- D-пеницилламин.

7.3.4. Периодический паралич

Периодические параличи, или пароксизмальная миоплегия, – объединяющий термин для группы редких наследственных заболеваний, которые характеризуются приступами вялого паралича скелетных мышц вследствие патологии саркоплазматических ионных каналов.

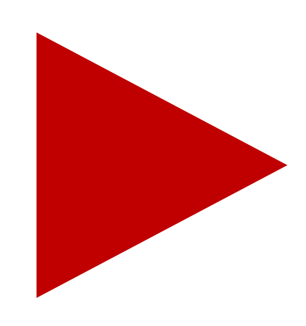
В зависимости от содержания сывороточного калия параличи обыкновенно подразделяют на гиперкалиемический (болезнь Гамсторп), гипокалиемический (болезнь Вестфаля) и нормокалиемический.

Кроме того, периодический паралич может быть первичным (генетически детерминированным) или вторичным (табл. 7.4).

Таблица 7.4

Дифференциация периодического паралича

Симптомы	Гипокалиемическая форма	Гиперкалиемическая форма	Нормакалиемическая форма
Возрас дебюта	12–20 лет	До 10 лет	До 10 лет
Частота приступов	От 1 раза в неделю до 1 раза в год	Иногда ежедневные, чаще несколько раз в месяц	Различная
Длительность приступа	От 4–6 ч до нескольких дней	От 1–2 до 6–8 ч	До 2–3 недель
Степень выраженности мышечной слабости	Чаще до состояния паралича, иногда приступы абортивные	Чаще приступы абортивные, иногда до состояния паралича	Умеренная мышечная слабость
Время возникновения приступа	Ночью, под утро	Днем	Не определено
Парастезии	Слабо выражены	Характерны	Не характерны
Изменения мышц	Могут быть гипотрофии	Повышена механическая возбудимость	Могут быть гипертрофии
Провоцирующие факторы	Переедание углеводов, переохлаждение, физическое утомление	Голодание, физическое утомление с последующим отдыхом	Охлаждение, физическое утомление
Эффект приема калия	Положительный	Отрицательный	Без эффекта, может быть ухудшение
Эффект введения глюкозы	Ухудшение	Значительное улучшение	Без эффекта
Эффект введения кальция	Без эффекта	Улучшение	Без эффекта



Глава 8

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

8.1. Заболевания с преимущественным вовлечением экстрапирамидной системы

8.1.1. Хорея Huntington

Эпидемиология. Распространенность хореи Гентингтона (ХГ) составляет от 4 до 10 на 100 000 в различных популяциях. Тип наследования – аутосомно-доминантный с полной пенетрантностью мутантного гена.

Этиология и патогенез. Ген картирован в области хромосомы 4p 16.3, содержит 67 экзонов и кодирует белок с молекулярной массой 34S кДа, который получил название «гентингтин». Функции этого белка окончательно не выяснены. Показано, что в первом экзоне гена у здоровых людей обнаруживается от 6 до 32 тандемных CAG-повторов. Заболевание возникает при увеличении количества таких повторов до 36–80, при этом показана достоверная корреляция между количеством повторов и возрастом начала болезни, а также между числом триплетов и темпами прогрессирования заболевания.

В результате такой мутации в кодирующей части гена синтезируется удлиненный белок с наличием полиглутаминового трека. Учитывая, что основные морфологические изменения при ХГ обнаруживаются в подкорковых ядрах центральной нервной системы, предполагается, что в этих структурах происходит формирование полиглутамин-опосредованных связей между гентингтином и другими белками нервной системы, что приводит к образованию амилоидоподобных агрегатов и гибели нейронов стриопаллидарной системы. В зависимости от особенностей клинических проявлений выделяют два варианта заболевания – гиперкинетический и акинетико-ригидный. Первые признаки классического, гиперкинетического варианта ХГ возникают в четвертом-пятом десятилетии жизни; заболевание характеризуется триадой признаков: хореическими гиперкинезами, деменцией (слабоумием) и психиче-

скими нарушениями. Болезнь неуклонно прогрессирует, приводя к смерти больных спустя 15–20 лет.

Клиника. Основные клинические проявления хореи Гентингтона – гиперкинез (беспорядочные, отрывистые, «гротескные» движения, которые постепенно охватывают все мышцы) и серьезные нарастающие изменения в психике (снижение внимания, памяти, суицидальные настроения, деменция, поражение эмоциональной и интеллектуальной сферы).

Хореический гиперкинез также приводит и к нарушению речи из-за прищелкиваний, причмокиваний, шмыганья носом, гримасничанья. На ранних стадиях заболевания возможно кратковременное произвольное подавление гиперкинеза. Тонус мышц постепенно снижается.

Диагностика. Диагноз ставится по клиническим симптомам, семейному анамнезу с учетом данных компьютерной и магнитно-резонансной томографии, которые покажут признаки атрофии головного мозга, на ЭЭГ будут видны диффузные изменения. Анализы лабораторных исследований чаще всего остаются в норме. Проводится дифференциальный диагноз с болезнью Вильсона, Паркинсона, хореей Сиденхема, опухолевыми, инфекционными и метаболическими заболеваниями головного мозга.

Лечение. Лечения, которое позволило бы остановить прогрессирование заболевания, не существует. Для подавления гиперкинеза используют нейролептики. При депрессиях показаны психотерапия и лечение антидепрессантами. Эмоциональные нарушения пытаются устранять приемами вальпроевой кислоты. Есть интересные положительные исследования относительно перспективности использования цистамина для защиты клеток головного мозга при хорее Гентингтона, которые провели ученые под руководством Марии Борелль-Пейджес (Франция).

Летальность. Пациенты с хореей Гентингтона нуждаются в уходе. Возникающие личностные расстройства могут требовать помещения больного в стационар.

Летальный исход наступает чаще всего от сопутствующих патологий или суицида (20 %) через 10–20 лет с момента начала заболевания.

8.1.2. Болезнь Parkinson

Болезнь Паркинсона (БП) – хроническое прогрессирующее дегенеративное заболевание головного мозга, преимущественно

связанное с гибелью нейронов черной субстанции и других структур мозга и проявляющееся сочетанием гипокинезии и ригидности, тремора покоя, постуральной неустойчивостью, а также психическими и вегетативными расстройствами.

В неврологии появление болезни Паркинсона исторически связано с 1817 г., когда английский врач Джеймс Паркинсон блестяще описал основные проявления паркинсонизма в своем «Эссе о дрожательном параличе», указав на тремор покоя, характерную походку, пропульсии. Следующей исторической вехой послужили исследования знаменитого французского невролога Ж.-М. Шарко, внесшего значительный вклад в описание болезни, расширив спектр двигательного дефекта, описав мышечную ригидность, изменения почерка и психические расстройства. Он же предложил назвать описанный симптомокомплекс именем Джеймса Паркинсона. Морфологический субстрат болезни долго оставался неизвестным и только в начале XX в. немецким морфологом Ф. Леви были найдены своеобразные эозинофильные включения в нейронах базальных ганглиев больных болезнью Паркинсона.

Эпидемиология. Распространенность болезни Паркинсона составляет 0,15 %, достигая приблизительно 1 % среди людей в возрасте старше 60 лет. Через 10 лет после начала заболевания 65 % больных становятся тяжелыми инвалидами или умирают, через 15 лет эта цифра достигает 80 %. Средняя продолжительность жизни больных паркинсонизмом после начала заболевания составляет 9 лет, хотя индивидуальные колебания составляют диапазон от 1 до 33 лет. Средний возраст, в котором умирают больные паркинсонизмом, составляет 65–72 года.

Этиология. По данным современной литературы паркинсонизм подразделяется на три группы:

1) болезнь Паркинсона (идиопатический паркинсонизм);

2) симптоматический паркинсонизм (сосудистый, инфекционный, токсический и др.);

3) «паркинсонизм плюс» – группа дегенеративных заболеваний, в клинической картине которых встречается паркинсонизм (кортикобазальная дегенерация, супрануклеарный паралич, мультисистемная атрофия и др.).

Абсолютные причины возникновения болезни Паркинсона до настоящего времени точно не установлены.

Патогенез. Общепризнано, что ключевым звеном развития болезни Паркинсона является недостаточность тормозного контроля вследствие структурно-функциональных нарушений большей части дофаминергических нейронов компактной зоны черной субстанции и вентрального мезенцефалона.

На основании данных, полученных при оценке локализации телец Леви, H. Braak (2002) выдвинул гипотезу о поэтапном развитии нейродегенеративного процесса, который последовательно проходит шесть стадий, формируя восходящий тип поражения.

На *первой стадии* происходит поражение дорсального моторного ядра блуждающего нерва и обонятельных луковиц. В клинической картине при этом наблюдаются аносмия и дисфункция желудочно-кишечного тракта.

На *второй стадии* поражаются ядра шва, гигантоклеточное ретикулярное ядро, а также голубое пятно. В клинике появляются аффективные расстройства и нарушения сенсорной системы, в частности болевые проявления.

На *третьей стадии* вовлекаются компактная часть черной субстанции, миндалины, педункулопонтинное ядро, оральное ядро шва, холинергическое магноцеллюлярное ядро базальных отделов переднего мозга, туберомаммилярное ядро гипоталамуса. На этой стадии развиваются нарушения сна и усиливаются аффективные расстройства.

Четвертая стадия характеризуется продолжением дегенерации и уменьшением количества нейронов черной субстанции, вовлечением в процесс височного мезокортекса и гиппокампа. В клинической картине появляются когнитивные нарушения, проявляющиеся снижением памяти и лобной дисфункцией.

На *пятой стадии* происходит дальнейшая дегенерация нейронов черной субстанции, поражение корковых зон (префронтальной, височной и теменной).

На *шестой стадии* нарастают изменения во всех описанных структурах, вовлекаются моторные и сенсорные корковые центры.

Клиника. Клиническая картина паркинсонизма складывается из триады основных симптомов – тремор, мышечная ригидность (феномен «зубчатого колеса») и олигобрадикинезия (или акинезия), которые определяют основной двигательный дефект паркинсоновского синдрома. Дополнительным симптомом является постуральная неустойчивость (неустойчивость «последействия»). Различная степень выраженности этих симптомов определяет клиническую форму синдрома.

Выделяют такие клинические формы, как:

1) акинетико-ригидная форма (наиболее выражены гипокинезия и ригидность, включая нарушения ходьбы и постуральную неустойчивость), встречается в 15–20 % случаев;

2) дрожательная форма (преобладает дрожательный гиперкинез в виде тремора покоя или смешанного тремора, включая постуральнокинетический компонент), встречается в 5–10 % случаев;

3) смешанная форма (включает всю триаду симптомов, с различной степенью их представленности), составляет 60–70 % случаев болезни Паркинсона.

Характерными симптомами паркинсонизма являются также изменения в эмоционально-личностной сфере, такие как депрессия, апатия, тревога и обсессивно-компульсивный синдром. В меньшей степени (30 % больных) развиваются психотические расстройства: зрительные, слуховые, обонятельные и тактильные галлюцинации, иллюзии, бред, делирий. Зачастую психотические расстройства встречаются у пациентов с тяжелым двигательным дефектом и сочетаются с деменцией.

Нарушения сна и бодрствования при болезни Паркинсона представлены всем спектром диссомнических расстройств: нарушением инициации засыпания и поддержания сна (инсомния), повышенной дневной сонливостью (гиперсомния), парасомниями (синдром беспокойных ног, сноговорение, бруксизм, галлюцинации, панические атаки и др.).

Диагностические критерии. Диагностические критерии, подтверждающие болезнь Паркинсона, включают:

– одностороннее начало проявлений болезни;

– наличие тремора покоя;

– постоянную асимметрию с более выраженными симптомами на стороне тела, с которой началась болезнь;

– хорошую реакцию (70–100 %) на Л-ДОФА;

– прогрессирующее течение заболевания;

– наличие выраженной дискинезии, индуцированной Л-ДОФА;

– откликаемость на Л-ДОФА в течение 5 лет и более;

– длительное течение заболевания (10 лет и более).

При наличии не менее трех подтверждающих критериев можно выставить вероятный диагноз болезни Паркинсона, при наличии менее трех признаков – возможный диагноз.

Достоверный дигноз болезни Паркинсона возможен лишь по данным патоморфологического исследования, к которым относятся снижение численности нейронов и глиоз компактной части черной субстанции, а также определение телец Леви в оставшихся нейронах.

Нейровизуализационные методы диагностики (КТ и МРТ) не позволяют выделить объективные признаки болезни Паркинсона, но играют важную роль для дифференциальной диагностики синдрома паркинсонизма при объемных образованиях, цереброваскулярной патологии, гидроцефалии, травматических процессов.

Позитронно-эмиссионная томография является более точным методом, но пока еще малодоступным.

Лечение. В лечении болезни Паркинсона можно выделить основные направления:

1) нейропротекторная терапия, целью которой является замедление или остановка дегенерации нейронов;

2) симптоматическая терапия, воздействующая на нейрохимический и нейрофизиологический дисбаланс;

3) физическая и социально-психологическая реабилитация;

4) хирургическое лечение.

Нейропротекторная терапия на сегодняшний день представлена тремя группами методов:

1) методы, предупреждающие развитие нейродегенеративных изменений в клетке (нейропротекция);

2) методы, обеспечивающие функциональное восстановление частично поврежденных, но жизнеспособных клеток (нейропластичность);

3) методы, обеспечивающие увеличение числа нейронов, например, путем имплантации новых клеток или стимулирования деления существующих клеток (нейрогенез).

Основные направления противопаркинсоновской терапии:

1) восполнение дефицита дофамина постоянным введением L-ДОФАсодержащих препаратов (Мадопар, Наком, Дуэлин). В отличие от самого дофамина эти препараты проходят через гематоэнцефалический барьер с помощью специальной транспортной системы. Метаболизируется леводопа путем декарбоксилирования и метилирования (с помощью ДОФАдекарбоксилазы и катехол-О-метилтрансферазы). Поэтому все современные препараты являются комбинированными, наиболее распространено сочетание леводопы и карбидопы (Наком);

2) прямая стимуляция рецепторов постсинаптической мембраны нейрона, чувствительных к дофамину, агонистами дофаминовых рецепторов. Наиболее эффективными препаратами являются Мирапекс, Проноран и Реквип модутаб;

3) стимуляция высвобождения дофамина из пресинаптического полюса препаратами амантадина (Мидантан, Симметрел,

ПК-Мерц), амфетамином, фенамином. Наиболее распространенным препаратом является ПК-Мерц, который стимулирует высвобождение дофамина из нейрональных депо и повышает чувствительность рецепторов к дофамину и норадреналину;

4) торможение процесса обратного нейронального захвата дофамина. Этим эффектом обладают две группы препаратов: 1 – трициклические антидепрессанты: мелипрамин (показан при преобладании акинезии) и амитриптилин (при преобладании дрожания); 2 – холинолитики (циклодол, тригексифенидил, бипериден, трипериден, бензтропин), которые потенцируют эффект леводопы. Из препаратов, обладающих холинолитическим действием, наиболее широкое распространение получил циклодол (ромпаркин, паркопан, артан), который, как и другие холинолитики, оказывает положительное влияние преимущественно на ригидность и гипокинезию, в меньшей степени – на тремор и другие нарушения. Применение холинолитиков серъезно ограничено их побочными эффектами, наиболее значимыми из которых являются нарастание когнитивных нарушений, спутанность сознания и зрительные галлюцинации;

5) снижение катаболизма дофамина. Применение ингибиторов моноаминоксидазы и катехол-О-метилтрансферазы способствует накоплению дофамина в синаптической щели. Наиболее распространеными препаратами этой группы являются селегилин (ингибитор МАО-В), азилект (ингибитор МАО-В), сталево (в состав которого входит ингибитор КОМТ энтакапон) и тасмар (толкапон);

6) повышение синтеза дофамина в мозге. Применение антиоксидантов защищает ферментные системы, ответственные за синтез дофамина от токсического действия перекисных радикалов;

7) учитывая наличие дегенеративного процесса в нервной системе, применяют также средства, оказывающие положительное влияние на тканевой метаболизм мозга. К ним относятся, прежде всего, ГАМК (аминалон, гаммалон), а также такие средства, как церебролизин, биогенные стимуляторы. Среди перечисленных препаратов особенно значима ГАМК, которая способствует накоплению дофамина в мозге.

Нефармакологическая терапия представлена следующими методами:

1) ЛФК-растяжка, «мягкая аэробика», силовые упражнения;

2) танцы и занятия йогой – координация движений и релаксация;

3) рациональная психотерапия;

4) нейропсихологический тренинг;

5) речевая гимнастика;

6) питание – дифференциация в зависимости от тяжести состояния;

7) создание обществ больных паркинсонизмом.

8.1.3. Гепатоцеребральная дистрофия Wilson (симптоматическая гепатолентикулярная дегенерация)

Болезнь Вильсона – Коновалова (синонимы гепатолентикулярная дегенерация, гепатоцеребральная дистрофия) – тяжелое прогрессирующее наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу, в основе которого лежит нарушение экскреции меди из организма, приводящее к избыточному накоплению этого микроэлемента в тканях и сочетанному поражению паренхиматозных органов (прежде всего печени) и головного мозга (преимущественно подкорковых ядер).

Этиология. Причиной возникновения болезни Вильсона – Коновалова (БВК) являются мутации гена ATP7B, который локализован на 13-й хромосоме в локусе 13q14.3 и кодирует медь-транспортирующую АТФ-азу P-типа – ATP7B. К настоящему времени идентифицировано более 600 различных мутаций.

Патогенез. Основными ферментами, обеспечивающими транспорт меди в организме, являются АТФ-аза 7А и АТФ-аза 7В. Недостаток АТФ-аза 7А вызывает болезнь Менкеса, недостаток АТФ-аза 7В вызывает болезнь Вильсона – Коновалова. Отсутствие АТФ-азы 7В нарушает выделение меди из головного мозга в кровь, из крови в желчь и далее с калом из организма. Ведущим звеном патогенеза является хроническая интоксикация медью. Медь накапливается в печени, селезенке, почках, головном мозге, роговице, хрусталике глаза и других органах. Накопление меди в печени приводит к некрозу гепатоцитов, воспалению, фиброзу, пролиферации желчных протоков и циррозу; в головном мозге – к некрозу нейронов с образованием полостей (кист). Изменения других органов и тканей, как правило, незначительны.

Формы. Основными формами БВК являются абдоминальная и церебральная.

Абдоминальная форма может проявляться гепатопатией, вильсоновским гепатитом и циррозом печени, фульминантной печеночной несостоятельностью.

Вариантами церебральной формы являются ригидно-аритмогиперкинетическая, дрожательно-ригидная, дрожательная и экстрапирамидно-корковая.

У некоторых пациентов заболевание манифестирует гемолитической анемией (с кризами и без), нефропатией по типу тубулярного нефрита.

Клиника. Течение заболевания можно разделить на две стадии: латентную и стадию клинических проявлений.

Основными органами-мишенями, которые поражаются при БВК, являются печень, головной мозг и почки; заболевание, являясь мультисистемным, затрагивает многие органы и системы.

Печеночная манифестация является наиболее частой и отмечается у 40–50 % больных. «Печеночные» проявления могут на 10 лет опережать появление неврологических симптомов: острый гепатит, хронический гепатит, острая почечная недостаточность, цирроз печени.

После того как печень насыщается медью, что в ряде случаев происходит бессимптомно, медь перераспределяется системно, накапливаясь, прежде всего, в ЦНС, что ведет к нейропсихическим симптомам, которые чаще всего развиваются во втором-третьем десятилетиях жизни.

У 15 % больных заболевание проявляется гематологическими синдромами, прежде всего гемолитической анемией. В роговице накопление меди происходит после насыщения ею печени практически одновременно с появлением нейропсихической симптоматики.

Неврологические проявления болезни Вильсона – Коновалова манифестируют в возрасте от 10 до 35 лет, однако известны случаи манифестации и в 55 лет. Клиника включает дистонии, атаксию с постуральным и интенционным тремором, ранний паркинсонизм с гипокинезией, ригидностью и тремором покоя. Наиболее частыми являются такие симптомы, как дисдиадохокинезия, дизартрия, саливация, нарушение ходьбы, постуральный тремор.

Нарушения поведения и психики типичны для БВК, и некоторые из них могут предшествовать неврологическим и «печеночным» симптомам. Примерно у трети пациентов заболевание начинается с нарушений психики. У детей снижается успеваемость в школе, отмечается задержка или остановка психического развития, происходят изменения личности, появляются импульсивность,

лабильное настроение, сексуальный эксгибиционизм, неадекватное поведение, эйфоричность с колебанием настроения до маниакальных/депрессивных проявлений.

Диагностика. Наиболее известным диагностическим симптомом ГЛД (болезни Вильсона – Коновалова) являются кольца Кайзера – Флейшера на радужной оболочке глаза. Они наблюдаются у 95 % пациентов с церебральной и примерно у половины пациентов с абдоминальной формой заболевания. У детей элементы колец могут выглядеть в виде пигментных вкраплений или дуг вокруг радужки.

Основные тесты, использующиеся для диагностики заболевания: лабораторная диагностика: церулоплазмин сыворотки, общая и свободная медь сыворотки, суточная экскреция меди с мочой, содержание меди в ткани печени. Инструментальное обследование: гистологическое исследование печени, КТ головного мозга (расширение желудочков, атрофия коры и ствола мозга), билатеральные зоны пониженной плотности в области базальных ганглиев. МРТ выявляет характерные очаги в головном мозге, а также неспецифическую диффузную атрофию мозга. ДНК-диагностика.

Лечение. Основными методами лечения БВК являются применение медьэлиминирующих препаратов, соблюдение строгой диеты со сниженным количеством меди в рационе и при необходимости, проведение трансплантации печени.

Диета. Медь содержится во всех пищевых продуктах, поэтому полное исключение ее поступления с пищей невозможно. Рекомендуется исключение продуктов, содержание меди в которых превышает 0,5 мг/100 г, таких как грибы, ракообразные, моллюски, орехи, шоколад, печень и другие субпродукты, особенно в начальной фазе терапии (суточное потребление меди в этот период не должно превышать 1 мг/сут). Крайне осторожно нужно относиться к поливитаминным препаратам, содержащим микроэлементы, пищевым добавкам, средствам искусственного питания.

Хелатная терапия. Основным элементом терапии БВК является хелатная терапия. На данный момент в мире для лечения ГЛД (болезни Вильсона – Коновалова) используются следующие комплексообразующие препараты: d-пеницилламин, триентин, тетратиомолибдат и унитиол. Из таблетированных лекарственных средств в РФ зарегистрированы препараты d-пеницилламина, готовится регистрация триентина.

D-пеницилламин. D-пеницилламин является одним из самых мощных, но неселективных комплексонов, имеющих высокое сродство к двухвалентным металлам, прежде всего меди и цинку.

Поскольку известно, что d-пеницилламин выводит пиридоксин из организма, необходимо дополнительно назначать пиридоксин в дозе 25–50 мг в день.

Препараты цинка. Цинк связывает медь в кишечнике и таким образом индуцирует энтероцитный металлотионеин – белок, богатый цистеином, который представляет собой эндогенный хелатор металлов. Цинк может эффективно действовать, индуцируя повышение уровня металлотионеина.

Экстракорпоральная гемокоррекция.

Трансплантация печени.

8.1.4. Эссенциальный тремор

Эссенциальный тремор – одно из наиболее частых неврологических заболеваний, проявляющееся медленно-прогрессирующим кинетическим и постуральным тремором рук и иногда тремором головы.

Распространенность. Эссенциальный тремор по данным различных исследователей составляет до 4 % в общей популяции и существенно возрастает с возрастом.

Факторами риска эссенциального тремора являются возраст, наследственность и этническая принадлежность. Несмотря на то, что эссенциальный тремор является одним из самых распространенных заболеваний экстрапирамидной системы, ошибки в диагностике этого заболевания могут случаться достаточно часто.

Диагноз. Постановка диагноза эссенциального тремора основывается на клинических данных. Для более точной диагностики используются диагностические критерии эссенциального тремора.

Лечение. Для лечения эссенциального тремора используют фармакологическое лечение и глубокую стимуляцию базальных ганглиев. Наиболее часто используемыми лекарственными препаратами при этом заболевании являются пропранолол, топирамат, габапентин и примидон.

8.1.5. Торсионная дистония

Торсионная дистония – прогрессирующее неврологическое заболевание, основным синдромом которого выступают неконтро-

лируемые тонические сокращения различных мышечных групп, приводящие к развитию патологических поз.

Этиология. Торсионная дистония – наследственное заболевание с гетерогенным типом передачи. Болезнь может наследоваться как по доминантному, так и рецессивному типу. Доминантное наследование встречается чаще.

Различают идиопатическую (семейную) торсионную дистонию и симптоматическую. Тип наследования при идиопатической торсионной дистании как аутосомно-доминантный, так и аутосомно-рецессивный. Симптоматическая торсионная дистония встречается при гепатоцеребральной дистрофии, хорее Гентингтона, опухолях мозга, эпидемическом энцефалите, детском церебральном параличе.

Формы. Различают генерализованную и локальную формы торсионной дистонии.

Генерализованная форма характеризуется наличием выраженных распространенных тонических гиперкинезов, охватывающих мышцы туловища, шеи, конечностей.

Локальная, или ограниченная, форма торсионной дистонии, которая является более частой, характеризуется изменением тонуса и гиперкинезами, распространяющимися только на отдельные группы мышц или отдельные конечности.

Клиника. Развивается заболевание постепенно, в 2/3 случаев в возрасте до 15 лет. В детском возрасте первыми симптомами болезни могут быть нарушение походки, спастическая кривошея; у взрослых чаще встречаются первично-генерализованные формы.

В результате нарушения соотношения функции мышц-синергистов и антагонистов возникают насильственные длительные тонические сокращения мышц туловища, головы, тазового пояса, конечностей, обычно ротаторного характера, сочетающиеся с атетоидными движениями в пальцах.

Гиперкинезы усиливаются при волнении, активных движениях, во сне исчезают.

Мышечный тонус, в конечностях меняющийся, чаще несколько снижен.

Лечение и течение. Заболевание в большинстве случаев неуклонно прогрессирует. Иногда отмечаются различной длительности ремиссии. Быстро происходит глубокая инвалидизация больных особенно при генерализованной форме.

Тем не менее на сегодняшний день существуют эффективные методы как медикаментозного, так и хирургического лечения, ко-

торые, однако, дают различный результат в каждом отдельном случае.

Назначают циклодол, артан, норакин, динезин, тропацин, малые дозы L-ДОФА в сочетании с транквилизаторами (элениумом, седуксеном и др.), витамины группы B; проводят курсы лечебной гимнастики, водолечение.

В поздних стадиях торсионной дистонии при деформациях суставов и мышечных контрактурах иногда проводят ортопедические операции. Некоторый эффект можно получить назначением повторных курсов витамина B, тропацина, Динезина, Депаркина и других аналогичных препаратов.

В последние годы применяется хирургическое лечение торсионной дистонии.

8.2. Заболевания с преимущественным вовлечением пирамидной системы

8.2.1. Семейная спастическая параплегия Strumpell

Болезнь Штрюмпеля, также называемая семейной спастической параплегией, – это хроническая дегенеративная наследственная миелопатия, при которой поражаются боковые и передние спинномозговые столбы.

Впервые заболевание описано немецким невропатологом Адольфом Зелигмюлером в 1876 г. Однако более детально изучил и описал его в 1883 г. Адольф Штрюмпель, который отметил наследственный характер болезни. В 1888 г. изучение продолжил французский невропатолог Морис Лорен. В честь исследователей заболевание было названо болезнью Штрюмпеля – Лорена, в современной практике зачастую используется название «болезнь Штрюмпеля». Заболевание является генетическим наследственным. Наследование может происходить по нескольким типам:

- аутосомно-доминантному – если один родитель является носителем гена, то существует 50–100 % вероятность проявления заболевания у детей;
- аутосомно-рецессивному – если оба родителя носят мутировавший ген, то существует 25–50 % вероятность проявления заболевания у детей;
- X-сцепленному типу – женщины являются носителями гена, а заболевают только мужчины.

В 2012 г. ученые Кембриджского университета и университета Майами выявили ген, который вызывает болезнь Штрюмпеля.

В зависимости от возраста, в котором начала развиваться болезнь, выделяют **два типа**:

✓ тип 1 – заболевание развивается в возрасте до 35 лет, спастика нижних конечностей наблюдается чаще, чем слабость, хождение менее затруднено;

✓ тип 2 – болезнь возникает в возрасте после 35 лет, чаще наблюдаются мышечная слабость, нарушения в работе мочевыводящих путей, мышечная слабость, развитие болезни протекает быстрее, чем при типе 1.

Симптомы болезни Штрюмпеля появляются постепенно.

В начале развития болезни в детском возрасте главными признаками являются трудности в обучении ходьбе, формировании этого навыка, ходьба на цыпочках. Параплегия – классический вид человека при болезни Штрюмпеля.

Когда болезнь развивается в старшем возрасте, то проявления начинаются с затруднений при ходьбе, утомляемости ног, судорог, проблем со сгибанием ног в коленях и тазобедренном суставе, частых падений. Затем симптомы становятся интенсивнее, передвижения все более затруднены, пациентам бывает трудно передвигать стопами. Мышечная слабость нижних конечностей возникает через длительное время после начала болезни.

При рецессивных формах болезни период снижения силы в мышцах составляет несколько лет, а при доминантных формах этот период наступает значительно позже, чем при рецессивных. Мышечный тонус повышается с самого начала болезни, мышцы при этом не могут до конца расслабиться и все время напряжены. Спастика наблюдается в глубокой части трехглавой мышцы голени (камбаловидной мышце), приводящей и задней бедренных мышцах. Спастичность может быть несимметричной и присутствовать только в одной конечности, однако при осмотре выявляется повышение тонуса с двух сторон, наблюдается гиперрефлексия обеих нижних конечностей. Гиперрефлексия сопровождается разгибательными и сгибательными патологическими стопными рефлексами (возникают из-за поражения пирамидной системы, которая обеспечивает движения мышц).

На поздних стадиях заболевания возникают атрофические изменения в мышцах ног, вызванные частичным либо полным снижением активности, ввиду пареза.

На данный момент не существует методов **лечения**, способных предотвратить, замедлить либо остановить развитие болезни Штрюмпеля. Существующие способы терапии направлены на снятие интенсивности симптомов, улучшение физического и психоэмоционального состояния. Пациентам прописывают прием миорелаксантов (Мидокалма, Скутамила, Баклофена), транквилизаторов (Седуксена, Тазепама), витаминов группы В. Лечение начинается с наименьшей дозировки препаратов, и затем постепенно дозировка увеличивается. После уменьшения спастики дозировку перестают увеличивать.

8.3. Наследственные атаксии

8.3.1. Атаксия Fridreich

Атаксия Фридрейха (FRDA) является наследственной нейродегенеративной патологией, классически характеризующейся прогрессирующей атаксией походки и конечностей, дизартрией, дисфагией, глазодвигательными нарушениями, потерей глубоких сухожильных рефлексов, пирамидными знаками, сколиозом и в некоторых случаях кардиомиопатией, сахарным диабетом, потерей зрения и нарушениями слуха.

FRDA вызвана нестабильным увеличением триплетов GAA, расположенными в первом интроне гена FXN (9q21.11), кодирующего фратаксин. Этот железосвязывающий белок играет роль в биогенезе железосерных групп и обмене железа в митохондриях. Дефицит этого белка приводит к прогрессирующему повреждению центральной и периферической нервной системы, отмеченному при FRDA.

- Классические проявления FRDA начинаются в детстве или юности.
- Общая неуклюжесть и атаксия походки – обычно первые признаки, часто сопровождаемые пирамидальными признаками, атаксией верхних конечностей и дизартрией.
- Окуломоторные признаки появляются рано и включают нестабильность фиксации (square wave jerks) и нистагм. Потеря зрения может произойти позже.
- Слуховая нейропатия (8–39 % случаев) приводит к нарушению слуха.
- Арефлексия и дистальная потеря чувствительности присутствуют в большинстве случаев. Дисфагия сначала проявляется

в легкой форме, но при прогрессировании болезни может привести к поперхиванию твердой и жидкой пищей.

- Сколиоз и деформации ног (полая стопа и эквиноварусная деформация стопы) могут быть легкой или тяжелой степени.
- Мышечная спастичность, отмечающаяся позже в течении заболевания, может вызывать дискомфорт, причинять боль, проблемы позиционирования и контрактуры у некоторых больных.
- Поражение сердца (типичная гипертрофическая кардиомиопатия) обычно развивается после неврологических проявлений и главным образом бессимптомно.

Адекватное и регулярное **лечение** атаксии Фридрейха позволяет приостановить прогрессирование заболевания, избежать осложнений, длительное время сохранять способность пациента вести активный образ жизни. Как правило, атаксия Фридрейха лечится одновременным назначением метаболических препаратов, принадлежащих к трем различным группам: *кофакторов энергетических энзимных реакций, стимуляторов активности дыхательной цепи митохондрий и антиоксидантов.*

Дополнительно при атаксии Фридрейха назначаются медикаменты, улучшающие метаболические процессы в мышцах *(тиаминпирофосфат, инозин, триметазидин, 5-гидроксипрофан и пр.)*, ноотропы и нейропротекторы *(гамма-аминомасляная кислота, пирацетам, меклофеноксат, пиритинол)*, поливитамины. При необходимости в пораженные мышцы вводится *ботулотоксин*, осуществляются хирургические операции по коррекции костных деформаций.

Большое значение для пациентов с атаксией Фридрейха имеет лечебная физкультура.

8.3.2. Спиноцеребеллярные атаксии

Спиноцеребеллярная атаксия (СЦА) относится к числу редких наследственных дегенеративных болезней нервной системы. Клинические проявления заболевания чрезвычайно разнообразны. Основу неврологических нарушений при СЦА составляют мозжечковая атаксия, дизартрия, пирамидные, экстрапирамидные и когнитивные расстройства (рис. 8.1).

К настоящему времени, как уже упоминалось, в литературе описано 10 клинических вариантов заболевания.

1. Наиболее часто встречающаяся (34 %) форма болезни – СЦА-1, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Ранним

и ведущим симптомом у большинства больных является атактическая походка. Неврологические проявления могут включать офтальмопарез, миоклонии периорбитальных и периоральных мышц, дизартрию, пирамидные и когнитивные нарушения.

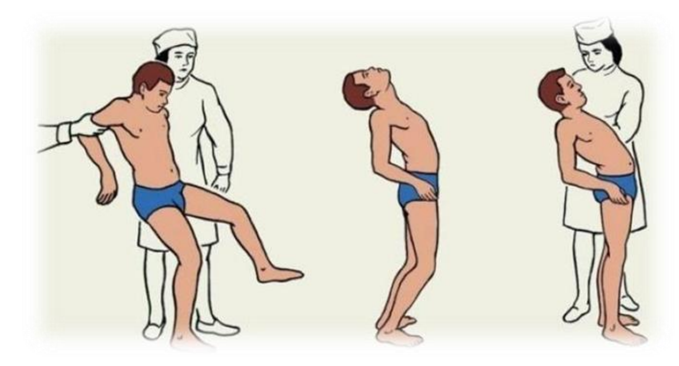


Рис. 8.1. Спиноцеребеллярная атаксия

2. СЦА-2 встречается в 10–12 % случаев. Впервые описана в кубинских семьях, проявляется аутосомно-доминантным нарушением походки, дисметрией, адиадохокинезом, глазодвигательными нарушениями и арефлексией. Заболевание начинается в среднем в 40 лет. СЦА-2 локализована на 12-й хромосоме.

3. СЦА-3 (болезнь Мачадо – Джозефа) составляет 20 % в структуре заболевания, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Впервые описана в португальских семьях и у их потомков в США и Бразилии. Неврологические нарушения проявляются сочетанием мозжечковой атаксии и спастичности в ногах. Кроме этого, могут наблюдаться ретракции век, экзофтальм, глазодвигательные нарушения, феномен беспокойных ног. В случае начала болезни в возрасте более 50 лет атаксия сочетается с паркинсонизмом и амиотрофиями.

4. СЦА-4 наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Впервые описана в Японии. Клинические проявления включают сочетание мозжечковой атаксии и аксональной моторно-сенсорной полиневропатии. Вегетативные и пирамидные симптомы не характерны. У большинства больных отмечается гипоальбуминемия. Данная форма картирована на 16-й хромосоме.

5. СЦА-5 является поздней формой болезни, встречается у лиц старше 60 лет и впервые описана в семье американского президента А. Линкольна. Локализована на 11-й хромосоме.

МРТ головного мозга (коронарная проекция) больной Е., 26 лет, с диагнозом СЦА: выраженная атрофия кортикальных борозд мозжечка, уменьшение в размерах гипофиза.

6. СЦА-6 также встречается в среднем и пожилом возрасте, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Неврологические нарушения заключаются в сочетании мозжечковой атаксии и семейной ассоци-

ированной мигрени. Может отмечаться также и изолированная мозжечковая атаксия. Во время ауры у этих больных может наблюдаться преходящая гемиплегия. СЦА-6 расположена на хромосоме 19p13.

7. СЦА-7 встречается у детей и подростков, наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется сочетанием атаксии и макулярной дегенерации (леберовской атрофией зрительных нервов) или пигментной ретинальной дегенерации. СЦА 7-го типа картирована на 3-й хромосоме, локус p14–p21.1.

8. СЦА-8 встречается в среднем возрасте, проявляется нистагмом, нижним спастическим парапарезом, атаксией, снижением вибрационной чувствительности. Эта форма локализована на 13-й хромосоме.

9. СЦА-9 наследуется по аутосомно-доминантному типу, проявляется сочетанием атаксии и эпилептических припадков и расположена на 22-й хромосоме.

10. СЦА-10 впервые описана в Англии, наследуется по рецессивному типу и проявляется только мозжечковым синдромом в среднем возрасте. Картирована на 15-й хромосоме, локус ql4–21.

Этиотропное и патогенетическое лечение СЦА не разработано. Из симптоматических методов терапии можно выделить назначение антигипоксантов (рибоксин, витамин Е), антиоксидантов (актовегин, солкосерил), активизаторов мозгового кровотока (трентал, сермион), дофаминовых агонистов (проноран, мирапекс) и леводопосодержащих препаратов (мадопар, наком).

Новым перспективным подходом в лечении заболевания является проведение транскраниальной магнитной стимуляции.

Проведение медико-генетического консультирования и пренатальной ДНК-диагностики позволяет предотвратить появление повторных случаев СЦА путем разрыва цепи наследования данного тяжелого заболевания.

8.4. Наследственные деменции (заболевания с преимущественным вовлечением когнитивной сферы)

8.4.1. Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера (синонимы – деменция альцгеймеровского типа, пресенильная деменция альцгеймеровского типа,

сенильная деменция альцгеймеровского типа, сенильная деменция, первичная дегенеративная деменция) – хроническое прогрессирующее дегенеративное заболевание головного мозга, проявляющееся нарушениями памяти и других когнитивных функций (рис. 8.2).

МКБ-10: G30. Болезнь Альцгеймера (БА).

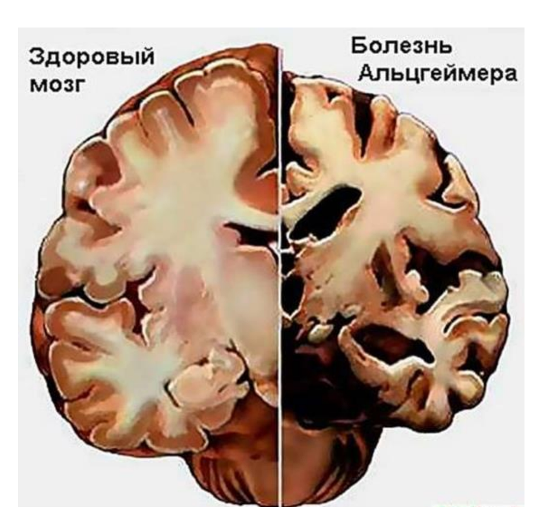


Рис. 8.2. Мозг пациента при болезни Альцгеймера

Классификация. Согласно МКБ-10 выделяют пресенильную и сенильную формы болезни Альцгеймера. О пресенильной форме говорят при начале заболевания в возрасте до 65 лет, а о сенильной форме – при начале после 65 лет. Пресенильную форму называли собственно болезнью Альцгеймера, а сенильную форму – сенильной деменцией альцгеймеровского типа или просто сенильной деменцией. Сегодня, исходя из единства морфологии, и пресенильную, и сенильную формы деменции рассматривают как одно заболевание и обозначают термином «болезнь Альцгеймера».

Пресенильная форма характеризуется более быстрым прогрессированием и ранним присоединением афазии, апраксии и агнозии, в большинстве случаев можно проследить семейный анамнез заболевания.

Сенильная болезнь Альцгеймера прогрессирует медленнее, нарушения памяти длительное время остаются главным симптомом, в то время как другие когнитивные нарушения представлены мягко, семейный анамнез обычно не прослеживается.

Этиология. Согласно современным представлениям, болезнь Альцгеймера – генетически детерминированное заболевание. На сегодняшний день точно установлено четыре патологических гена, носительство которых связано с высоким риском болезни Альцгеймера:

- ген, кодирующий предшественник амилоидного белка (хромосома 21);
- пресенилин-1 (хромосома 14);
- пресенилин-2 (хромосома 1);
- ген, кодирующий аполипопротеин Е-4 (хромосома 19).

Наиболее высок риск болезни Альцгеймера у носителей гена, кодирующего предшественник амилоидного белка, пресенилина-1 и пресенилина-2. Носительство указанных генов означает почти 100 % вероятность развития болезни Альцгеймера в возрастном промежутке между 40 и 65 годами (пресенильная форма).

Патогенез. Ключевое звено патогенеза болезни Альцгеймера – нарушение метаболизма предшественника амилоидного белка. В норме предшественник амилоидного белка расщепляется α-секретазой на одинаковые по величине полипептиды (непатогенные). При генетической дефектности этого белка или дефектности ферментных систем предшественник амилоидного белка расщепляется на различные по длине фрагменты. При этом длинные фрагменты являются нерастворимыми и поэтому откладываются в паренхиме головного мозга и стенках церебральных сосудов (стадия диффузного церебрального амилоидоза).

Далее в паренхиме головного мозга происходит агрегация нерастворимых фрагментов в патологический белок – β-амилоид. «Гнездные» отложения этого белка в паренхиме головного мозга называют сенильными бляшками. β-амилоид обладает нейротоксическими свойствами. В эксперименте показано, что β-амилоид активирует тканевые медиаторы воспаления, усиливает выброс возбуждающих медиаторов, способствует повышенному образованию свободных радикалов. Результатом всего этого сложного каскада процессов становятся повреждение и гибель нейронов. При этом в первую очередь и в наибольшей степени страдают нейроны, окружающие сенильные бляшки.

Клиническая картина. По данным клинико-морфологических сопоставлений, дегенеративный процесс при болезни Альцгеймера начинается приблизительно за 10–15 лет до появления первых клинических симптомов (латентная, или доклиническая, стадия). Затем исподволь формируются нарушения памяти, которые поначалу сочетаются с адекватной критикой к своему состоянию и относительной сохранностью других когнитивных функций (кроме памяти). В соответствии с современной классификацией когнитивных нарушений подобные расстройства обозначают как амнестический тип умеренных когнитивных нарушений:

– жалобы на ухудшение памяти со стороны больного и/или окружающих его лиц;

– объективное подтверждение мнестических расстройств с помощью нейропсихологических тестов;

– относительная сохранность других когнитивных функций;

– нет ограничений в повседневной жизни;

– деменция отсутствует.

Описание основных клинических этапов болезни Альцгеймера приведено в общей шкале нарушений (Reisberg B., 1986).

I стадия. Нет ни субъективных, ни объективных симптомов нарушений памяти или других когнитивных функций.

II стадия. Жалобы на ухудшение памяти, чаще всего двух видов: больной не помнит, что куда положил, и забывает имена близких знакомых. При общении с больным нарушения памяти незаметны. Пациент полностью справляется с работой и самостоятелен в быту. Адекватно встревожен имеющейся симптоматикой.

III стадия. Негрубая, но клинически очерченная симптоматика. Выявляют не менее двух из следующих признаков:

– больной не может найти дорогу при поездке в незнакомое место;

– сослуживцы больного знают о его когнитивных нарушениях;

– трудности поиска слова и забывчивость на имена очевидны для домашних;

– пациент не запоминает прочитанное;

– больной не запоминает имена людей, с которыми знакомится;

– больной не может найти важный предмет, ранее куда-то им положенный;

– при нейропсихологическом тестировании возможно нарушение серийного счета. Объективизировать когнитивные расстройства можно лишь с помощью тщательного исследования высших мозговых функций. Нарушения могут сказываться на работе и в быту. Больной начинает отрицать имеющиеся у него нарушения. Типична легкая или умеренная тревожность.

IV стадия. Очевидная симптоматика. Основные проявления:

– пациент недостаточно осведомлен о происходящих вокруг событиях;

– он не помнит о некоторых событиях жизни;

– нарушен серийный счет;

– нарушена способность находить дорогу, осуществлять финансовые операции и т.д.

Обычно больной адекватно ориентируется в месте и собственной личности, узнает близких, знакомых, сохраняет способность находить хорошо знакомую дорогу, но не способен выполнять сложные задания.

V стадия. Характерны утрата независимости; невозможность припомнить важные жизненные обстоятельства, например, домашний адрес или телефон, имена членов семьи (например, внуков), название учебного заведения, которое заканчивал; дезориентация во времени или месте; трудности серийного счета (от 40 до 4 или от 20 до 2). В то же время основная информация о себе и окружающих сохранена. Больные никогда не забывают собственное имя, имена супруга и детей. Нет необходимости в посторонней помощи во время еды и при естественных отправлениях, хотя возможны трудности при одевании.

VI стадия. Больной не всегда может припомнить имени супруга или другого человека, от которого полностью зависит в повседневной жизни. Амнезия распространяется на большинство событий жизни. Типичные проявления – дезориентация во времени, трудности счета от 10 до 1, иногда также от 1 до 10. Большую часть времени пациент нуждается в посторонней помощи, хотя иногда сохраняется способность находить хорошо знакомую дорогу. Часто нарушается цикл «сон–бодрствование». Почти всегда больной помнит собственное имя, обычно узнает знакомых людей. Изменяются личность и эмоциональное состояние. Возможны следующие проявления:

– бред и галлюцинации, например, идеи о том, что супруга подменили, разговор с воображаемыми людьми или с собственным отражением в зеркале;

– навязчивость;

– тревожность, психомоторное возбуждение, агрессия;

– когнитивная абулия – отсутствие целенаправленной деятельности в результате утраты способности к ней.

VII стадия. Обычно отсутствует речь. Недержание мочи. Необходима помощь во время приема пищи. Утрачиваются основные психомоторные навыки, в том числе навык ходьбы. Мозг больше не способен руководить телом. Появляются неврологические симптомы декортикации. В стадии легкой и умеренной деменции очаговая неврологическая симптоматика в подавляющем большинстве случаев отсутствует. Редко (не более 10 %) выявляют легкие экстрапирамидные симптомы: гипокинезию и повышение мышечного тонуса.

В стадии тяжелой деменции в неврологическом статусе определяют нарушения походки, связанные с утратой навыка ходьбы (апраксия ходьбы). Утрачивается также контроль над мочеиспусканием и дефекацией. У части больных развиваются миоклонии.

Диагностика. Диагностика базируется на характерных анамнестических, клинических и инструментальных данных. Прижизненный диагноз всегда носит вероятностный характер: достоверный диагноз может быть установлен только на основании патоморфологического исследования.

Лабораторные и инструментальные методы исследования имеют вспомогательное значение в диагностике болезни Альцгеймера. Определение в ликворе специфических маркеров дегенеративного процесса может служить дополнительным подтверждением клинического диагноза. В качестве таких маркеров в настоящее время рассматривают содержание в ликворе фрагмента амилоидного белка (α-β-42) и тау-протеина. Болезнь Альцгеймера характеризуется уменьшением концентрации α-β-42 и одновременным увеличением концентрации тау-протеина. Этот признак имеет особенно важное диагностическое значение на додементных стадиях болезни Альцгеймера, когда клиническая диагностика не может быть вполне надежной в силу мягкости симптоматики.

Характерный (но не патогномоничный) нейровизуализационный признак болезни Альцгеймера – атрофия гиппокампа, выявляемая на коронарных срезах (рис. 8.3). Диффузная церебральная атрофия менее значима для диагностики, однако высокий темп атрофического процесса, выявляемый при повторных КТ или МРТ, также считают дополнительным подтверждением диагноза. Методами функциональной нейровизуализации (например, позитронно-эмиссионная томография, однофотонная эмиссионная КТ) выявляют снижение метаболизма и кровотока в медиобазальных отделах лобных долей, глубинных и задних отделах височных долей и в теменных долях головного мозга.

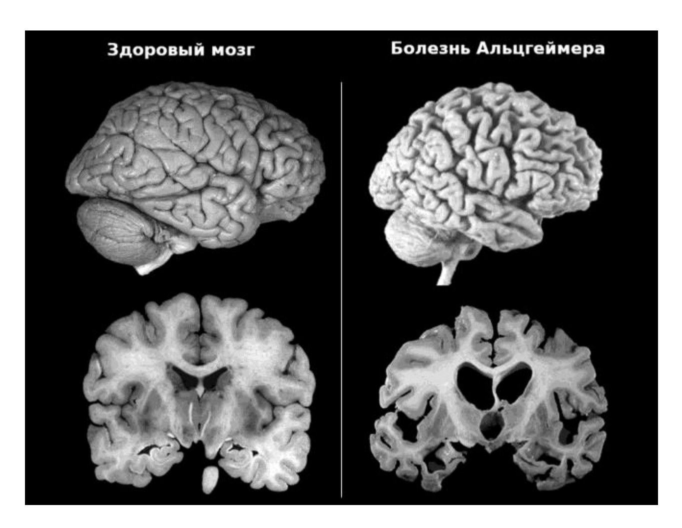


Рис. 8.3. Атрофия мозга при болезни Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера следует дифференцировать от других заболеваний, сопровождающихся картиной прогрессирующей деменции. В первую очередь следует исключить потенциально обратимые виды деменции: дисметаболическую энцефалопатию вследствие соматических и эндокринных заболеваний, дефицитарные состояния, интоксикации, нормотензивную гидроцефалию, опухоли головного мозга, нейроинфекции.

Лечение. Лечение болезни Альцгеймера направлено на остановку прогрессирования заболевания (нейропротективная терапия) и уменьшение выраженности уже имеющихся симптомов.

Прогноз. Существующая на сегодня терапия не может полностью остановить прогрессирование заболевания, поэтому со временем развивается тяжелая деменция. Темпы прогрессирования существенно различаются. Первые симптомы болезни и стадию тяжелой деменции могут разделять 4-5 лет, а в более благоприятных случаях – 10 лет и более.

8.4.2. Болезнь телец Леви

Деменция с тельцами Леви (ДТЛ) – прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, чаще всего начинающееся в пожилом возрасте и проявляющееся нарастающим когнитивным снижением, которое сопровождается симптомами паркинсонизма, психотическими нарушениями и вегетативной недостаточностью.

Этиология и патогенез ДТЛ изучены недостаточно, предполагается важная роль генетической предрасположенности. Среди возможных генетических факторов риска ДТЛ называют ген аполипопротеида Е4 (апоЕ4), паркин, гены, кодирующие альфа-синуклеин и убиквитин-гидролазу. Несомненным фактором риска ДТЛ является пожилой возраст. Средний возраст начала заболевания составляет 70 лет (мужчины болеют ДТЛ несколько чаще женщин).

Предполагается, что в основе ДТЛ лежит нарушение метаболизма белка внутренней мембраны нейрона – альфа-синуклеина (в связи с этим в литературе употребляется термин «синуклеинопатия» для обозначения характера патологического процесса при ДТЛ). При ДТЛ тельца Леви широко рассеяны как в стволово-подкорковых образованиях, так и в коре головного мозга («диффузный вариант дегенеративного процесса с тельцами Леви» по Kosaka K. et al., 1984). При этом наибольшее число ТЛ отмечается в коре височных и лобных долей и в базальных ганглиях. Выделяют также «переходный тип», характеризующийся поражением

стволово-подкорковых структур и начальными признаками диффузного коркового распространения дегенеративного процесса.

Клиническая картина (табл. 8.1, 8.2).

Таблица 8.1

Группа признаков (критерии)	Характеристика
Когнитивные нарушения	Характерны проявления так называемого подкоркового типа когнитивных расстройств – с преобладанием брадифрении и флюктуаций. Нарушения памяти умеренные, не подчиняющиеся закону Рибо, т.е. память на недавние и отдаленные события страдает приблизительно в одинаковой степени
Неврологический статус	*Двигательные нарушения* Двигательные экстрапирамидные расстройства варьируются от классического синдрома паркинсонизма до небольшой гиподинамии и замедленности движений. Иногда наблюдается изолированное нарушение походки в виде укорочения шага, шарканья и застываний при ходьбе. У четверти пациентов двигательная симптоматика отсутствует
	Сенсорные нарушения Чаще, чем при других видах деменции, отмечаются зрительные галлюцинации: пациент «видит» несуществующих животных или людей. Реже бывает галлюцинации других модальностей (слуховые, тактильные). Критика к галлюцинациям на начальных стадиях сохранена, но затем постепенно утрачивается. Вероятность развития галлюцинаторного синдрома значительно возрастает у пациентов, получающих дофаминэргические препараты
	Автономные нарушения Не обязательны для диагноза, но присутствуют у большинства пациентов. Наиболее тяжелый автономный синдром – ортостатическая гипотензия, нередко в сочетании с гипертензией в положении лежа. При этом больные жалуются на головокружение и общую слабость в положении стоя, могут падать в обмороки. Характерны также запоры, сухость кожи или повышенное потоотделение, неполное опорожнение мочевого пузыря
Данные нейровизуализации	Специфических изменений нет. КТ и МРТ головного мозга могут оставаться в пределах возрастной нормы или выявляют диффузную церебральную атрофию

Таблица 8.2

Дифференциальная диагностика ДТЛ с БА и БП

Признаки	БА	ДТЛ	БП с деменцией
1	2	3	4
Начальные симптомы	Когнитивный дефицит	Когнитивный дефицит/галлюцинации/паркинсонизм	Паркинсонизм
Прогрессирование	Относительно медленное	Вариабельное, может быть быстрым	Относительно медленное
Психические расстройства			
Время развития деменции	С самого начала заболевания	В течение года после начала заболевания	Спустя несколько лет после начала заболевания
Флуктуации психического статуса	Редко, обычно на поздней стадии	80 %, часто с самого начала заболевания	60 %, обычно спустя несколько лет
Психотические нарушения	18–20 %, время начала вариабельно	50–80 %, как правило, в первые годы болезни	25–60 %, появляются поздно, как правило, провоцируются лекарственными препаратами
Депрессия	20–30 %	50 %	50 %
Экстрапирамидные расстройства			
Симптомы паркинсонизма	30 % (обычно на поздней стадии)	Время начала и выраженность вариабельны	Резко выражены
Тремор покоя	–	+/–	+
Реакция на леводопу	Обычно отсутствует	Умеренный положительный эффект примерно в половине случаев	Умеренный или выраженный положительный эффект 70–90 %
Миоклония	В трети случаев на поздней стадии	20 % случаев	Редко
Гиперчувствительность к нейролептикам	+/–	40–50 %	2–5 %

Окончание табл. 8.2

1	2	3	4
Другие симптомы			
Вегетативная недостаточность	+/–	+/+	+/++
Нарушения сна	+/–	+/+	+/++
Дополнительные методы исследования			
КТ/МРТ	Атрофия медиальных отделов височной доли (гиппокампа)	Умеренная диффузная атрофия в отсутствии выраженной атрофии гиппокампа	Умеренная или выраженная диффузная атрофия
ЭЭГ	Изменения отсутствуют или имеют неспецифический характер	Вспышки медленных волн в височных отведениях на фоне общего замедления активности	Изменения отсутствуют или имеют неспецифический характер

Лечение ДТЛ. Для коррекции нейротрансмиттерных нарушений при ДТЛ (как и при болезни Альцгеймера) применяют ингибиторы ацетилхолинэстеразы (донепезил, галантамин, ривастигмин) и модуляторы NMDA-рецепторов (мемантин). Поскольку для ДТЛ весьма характерны психиатрические симптомы (галлюцинации, спутанность сознания), часто встает вопрос о назначении нейролептиков, но поскольку применение данных препаратов при ДТЛ нежелательно (высок процент развития двигательных осложнений), в крайних случаях допустимо назначение атипичных нейролептиков, которые редко вызывают побочные эффекты (кветиапин, оланзапин, клозапин). Следует отметить, что зрительные галлюцинации, как правило, значительно регренссируют на фоне терапии ингибиторами холинэстеразы и/или мемантином. Для лечения синдрома паркинсонизма при ДТЛ используют малые дозы препаратов леводопы (до 500 мг). Предпочтительна мототерапия препаратами леводопы. Присоединение других противопаркинсонических препаратов (агонисты дофаминовых рецепторов, амантадин, ингибиторы МАО-В) значительно увеличивает риск возникновения галлюцинаторных расстройств. При возникновении осложнений (в виде галлюцинаций) используют сочетание препаратов леводопы с ацетилхолинэргической терапией. Если данная тактика не приносит ожидаемого эффекта, следует уменьшить дозу леводопы. Однако в случае значительного утяжеления двига-

тельных нарушений возвращаются к первоначальной дозе (леводопы) и в схему лечения добавляют атипичные нейролептики. Для лечения синдрома нарушения поведения в фазе сна с быстрым движением глаз используются препараты мелатонина или малые дозы (крайне осторожно) клоназепама. Наличие «больших» флюктуаций требует госпитализации пациента в отделение интенсивной терапии и тщательного мониторинга жизненно важных функций.

Прогноз. ДТЛ характеризуется весьма быстрым темпом прогрессирования когнитивных и других психических расстройств, который превышает таковой при болезни Альцгеймера. Поэтому прогноз достаточно серьезен. Как правило, между начальными проявлениями и фазой тяжелой деменции проходит 4–5 лет.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Авакян А. Н. Геморрагический инсульт // Лечащий врач. 1998. Вып. 6.

2. Бакланов А. Н., Колесов С. В., Шавырин И. А. Хирургическое лечение тяжелых нейромышечных сколиозов у пациентов, страдающих спинальной мышечной атрофией // Хирургия позвоночника. 2011. № 3. С. 31–37.

3. Беляева Т., Лобзин Ю., Волжанин В., Белозеров Е. Вирусные болезни человека. СПб. : СпецЛит, 2015.

4. Гинтер Е. К. Медицинская генетика. М. : Медицина, 2003. 448 с.

5. ГОСТ Р 52600.5–2008. Протокол ведения больных. Инсульт. М., 2008.

6. Гусев Е. И., Скворцова В. И. Современные представления о лечении острого церебрального инсульта // Consilium Medicum. 2000. Т. 2, № 2.

7. Гусев Е. И., Демина Т. Л. Рассеянный склероз // Consilium Medicum. 2000. № 2.

8. Дамулин И. В. [и др.]. Болезни нервной системы : руковод. для врачей / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М., 2003. Т. 1. С. 231.

9. Дроздов С. Г. Полиомиелит и его профилактика в различных странах мира. М., 1967.

10. Жимулев И. Ф. Общая и молекулярная генетика. Новосибирск : Сиб. унив. изд-во, 2002. 459 с.

11. Инге-Вечтомов С. Г. Генетика с основами селекции. М. : Высш. шк., 1989. 591 с.

12. Инсульт. Ишемический инсульт. Профилактика и лечение инсульта. Реабилитация после инсульта. Микроинсульт (недоступная ссылка – история). URL: http://www.proinsult.ru (дата обращения: 15.12.2020).

13. Исмагилов М. Ф. Ишемический мозговой инсульт: терминология, эпидемиология, принципы диагностики, патогенетические подтипы, терапия острого периода заболевания // Неврологический вестник. 2005. Т. XXXVII, № 1–2. С. 67–76.

14. Кадыков А. С., Шахпаронова Н. В. Сосудистая катастрофа // Consilium Medicum. 2007. № 2.

15. Казакова С. С., Хазов П. Д. МРТ как основа диагностики инсультов вертебробазилярного бассейна // Вестник Российского

научного центра рентгенорадиологии Минздрава России. 2010. Т. 4, № 10.

16. Коновалов А. Н., Корниенко В. Н., Пронин И. Н. Ишемический инфаркт мозга // Магнитно-резонансная томография в нейрохирургии. М. : Видар, 1997. 472 с.

17. Максименко А. В. Кардиологические биофармацевтики в концепции направленного транспорта лекарств: практические результаты и исследовательские перспективы // ACTA NATURAE. 2012. Т. 4, № 3. С. 76–86.

18. Марри, Д. Инфекционные болезни у детей. М. : Практика, 2006. С. 148–150, 597–603.

19. Марри Р., Греннер Д., Мейес П., Родуэлл В. Биохимия человека. М. : Мир, 1993. Т. 2. 415 с.

20. Министерство здравоохранения Российской Федерации – принципы диагностики и лечения больных с ОНМК : метод. рекомендации. М., 2000.

21. Молчановский В. В. Вертеброневрология. Ростов н/Д : Изд-во СКНЦ ВШ ЮФУ, 2016. 619 с.

22. Нисевич Н. И., Учайкин В. Ф. Инфекционные болезни у детей. 1-е изд. М. : Медицина, 1990. С. 114–125. (Учебная литература для студентов медицинских институтов).

23. Ответный удар по глобальной эпидемии : интервью с В. И. Скворцовой // Медицинская газета. 2007. № 36.

24. Парфенов В. А., Рагимов С. К., Фатеева Т. Г. Транзиторная ишемическая атака и гипертонический криз // Клиническая геронтология. 2009. Т. 15.

25. Парфенов В. А., Скоромец А. А., Яхно Н. Н. Нарушения кровообращения в головном и спинном мозге // Болезни нервной системы / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М. : Медицина, 2005. Т. 1. С. 231–302.

26. Попелянский Я. Ю. Ортопедическая неврология (вертеброневрология) : руковод. для врачей. 5-е изд. М. : МЕДпресс-информ, 2011. 672 с.

27. Сердечно-сосудистые заболевания, ВОЗ // Информационный бюллетень. 2015. № 317.

28. Современное определение транзиторной ишемической атаки. Новое определение ТИА: научное соглашение AHA/ASA // Medicine Review. 2009. № 3.

29. Суслина З. А., Верещагин Н. В., Пирадов М. А. Подтипы ишемических нарушений мозгового кровообращения: диагностика и лечение // Consilium Medicum. 2001. Т. 3, № 5.

30. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни фабри // Медико-генетический научный центр РАМН. М., 2015.

31. Фейгин В., Виберс Д., Браун Р. Инсульт: клиническое руководство. М. : Бином, 2005. С. 307.

32. Хабиров Ф. А. Клиническая вертеброневрология. М. : Медицина, 2018. 594 с.

33. Чумаков М. П., Присман И. М., Зацепин Т. С. Полиомиелит – детский спинномозговой паралич. М., 1953.

34. Ярош А. А., Криворучко И. Ф. Нервные болезни. Киев : Вища школа, 1985. С. 462.

35. Яхно Н. Н. Болезни нервной системы : руковод. для врачей : в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М. : Медицина, 2003. Т. 1. 744 с.

36. Яхно Н. Н. Болезни нервной системы : руковод. для врачей : в 2 т. / под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М. : Медицина, 2003. Т. 2. 512 с.

37. Albers G. W. et al. Transient ischemic attack – proposal for a new definition // New England Journal of Medicine. 2002. Т. 347, №. 21. P. 1713–1716.

38. Brissaud O., Palin K., Chateil J. F., Pedespan J. M. Multiple sclerosis: pathogenesis and manifestations in children // Arch Pediatr. 2001. Vol. 8, № 9. P. 969–978.

39. Clark W. M., Albers G. W., Madden K. P. et al. The rtPA (alteplase) 0-to 6-hour acute stroke trial part A: results of a double-blind, placebo-controlled, multicenter study. Thrombolytic Therapy in Acute Ischemic study investigators // Stroke. 2000. № 31. P. 811–816.

40. Compston A., Coles A. Multiple sclerosis (англ.) // The Lancet. Elsevier, 2002. Vol. 359, № 9313. P. 1221–1231.

41. Copenhaver B. R., Hsia A. W., Merino J. G. et al. Racial differences in microbleed prevalence in primary intracerebral hemorrhage (англ.) // Neurology journal. 2008. Vol. 71, № 15. P. 1176–1182.

42. del Zoppo G. J., Higashida R. T., Furlan A. J. et al. PROACT: a phase II randomized trial of recombinant pro-urokinase by direct delivery in acute middle cerebral artery stroke // Stroke. 1998. № 29. P. 4–11.

43. Hacke W., Kaste M., Wechsler L. et al. Randomised double-blind placebo-controlled trial of thrombolytic therapy with intravenous alteplase in acute ischaemic stroke (ECASS II). Second European-Australasian Acute Stroke Study Investigators // Lancet. 1998. № 352. P. 1245–1251.

44. Initial evaluation and management of transient ischemic attack and minor ischemic stroke. URL: http://www.uptodate.com (дата обращения: 15.12.2020).

45. Marrie R. A. Environmental risk factors in multiple sclerosis aetiology (англ.) // The Lancet. December 2004. Vol. 3, № 12. P. 709–718.

46. Ossermann K. E., Genkins G. Studies in myasthenia gravis // Mt Sinai J Med. 1971. Vol. 38. P. 497–537.

47. Paty D. W., Li D. K. Interferon beta-1b is effective in relapsing-remitting multiple sclerosis. II. MRI analysis results of a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. UBC MS/MRI Study Group and the IFNB Multiple Sclerosis Study Group // Neurology journal. 1993. №. 43. P. 662–667.

48. Polio vaccines: WHO position paper (PDF) // Wkly Epidemiol Rec. January 2014.Vol. 89 (9). P. 73–92.

49. Polman C. H., Reingold S. C., Banwell B., Clanet M. et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria // Annals of Neurology journal. 2011. Vol. 69, № 2. P. 292–302.

50. Sandson T. A., Friedman J. H. Spinal cord infarction. Report of 8 cases and review of the literature // Medicine (Baltimore). 1989. № 68. P. 282–292.

51. Trevelyan B., Smallman-Raynor M., Andrew D. Cliff. The Spatial Dynamics of Poliomyelitis in the United States // Annals of the Association of American Geographers. 2005. Vol. 95, № 2. P. 269–293.

52. Zenonea T., Chanb V. Young woman with recurrent ischemic strokes diagnosed as Fabry disease: Lessons learned from a case report (англ.) // Clinical Neurology and Neurosurgery. 2011. Vol. 113, № 7. P. 586–588.

Учебное издание

Чиж Дарья Ивановна,
Петрова Елена Владимировна,
Бофанова Наталия Сергеевна

ЧАСТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Редактор *Н. А. Сидельникова*
Технический редактор *Ю. В. Анурова*
Компьютерная верстка *Ю. В. Ануровой*
Дизайн обложки *А. Е. Журиной*

Подписано в печать 12.10.2021.
Формат 60×84$^{1}/_{16}$. Усл. печ. л. 11,28.
Заказ № 543. Тираж 168.

Издательство ПГУ
440026, Пенза, Красная, 40.
Тел.: (8412) 66-60-49, 66-67-77; e-mail: iic@pnzgu.ru

Вниманию авторов!

Издательство ПГУ выпускает учебную, научную и художественную литературу, презентационную и акцидентную продукцию, а также полноцветные юбилейные и мемориальные издания в соответствии с ГОСТ 7.60–2003.

Издательство ПГУ принимает к изданию рукописи, подготовленные с использованием текстового редактора Microsoft Word for Windows версий **2003 и выше**. Формат – А4, основной шрифт – Times New Roman, 14–16 pt через одинарный интервал (минимальный размер шрифта в таблицах и сносках – 12,5 pt). Тип файла в электронном виде – doc, docx.

Работа должна содержать индекс УДК, аннотацию.

Аннотация (ГОСТ 7.86–2003, ГОСТ 7.9–1995) включает характеристику основной темы, проблемы объекта, цели работы и ее результаты. В аннотации указывают, что нового несет в себе данный документ в сравнении с другими, родственными по тематике и целевому назначению. Аннотация может включать сведения о достоинствах произведения. Текст аннотации начинают фразой, в которой сформулирована главная тема документа. Заканчивается аннотация читательским адресом.

Рисунки и таблицы должны быть размещены в тексте после ссылки на них (растровые рисунки представляются в виде отдельных файлов в формате jpg, BMP с разрешением 300 dpi, векторные рисунки в формате Corel Draw с минимальной толщиной линии 0,75 pt. Рисунки должны быть доступны для правки!). Они должны сопровождаться подрисуночными подписями, на все рисунки и таблицы в тексте должны быть ссылки.

Формулы в тексте выполняются только в редакторе формул **MathType версий 5.0** и выше. Символы греческого и русского алфавита должны быть набраны прямо, нежирно; латинского – курсивом, нежирно; обозначения векторов и матриц – прямо, жирно; цифры – прямо, нежирно. Наименования химических элементов набираются прямо, нежирно. Эти же требования необходимо соблюдать и в рисунках.

В списке литературы **нумерация источников** должна соответствовать очередности ссылок на них в тексте ([1], [2], …). Номер источника указывается в квадратных скобках. Требования к оформлению списка литературы, русских и иностранных источников (ГОСТ 7.0.5–2008): для книг – фамилия и инициалы автора, название, город, издательство, год издания, том, количество страниц; для журнальных статей, сборников трудов – фамилия и инициалы автора, название статьи, полное название журнала или сборника, серия, год, том, номер, страницы; для материалов конференций – фамилия и инициалы автора, название статьи, название конференции, город, издательство, год, страницы.

К материалам **должна** прилагаться следующая информация: фамилия, имя, отчество, контактные телефоны.

Контакты Издательства ПГУ: (8412) 66-60-49, 66-67-77. E-mail: iic@pnzgu.ru

